

AUS DER UNIVERSITÄTS-KINDERKLINIK ZÜRICH

Direktor: Prof. Dr. G. Fanconi

Arbeit unter Leitung von P. D. Dr. H. Zellweger

DIE URSACHE DER CEREBRALEN KINDERLÄHMUNG

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von
GEROLD BERCHTOLD
von Giswil

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. G. Fanconi
Zürich 1949.

BUCHDRUCKEREI BURCH & CIE., LUNGERN

AUS DER UNIVERSITÄTS-KINDERKLINIK ZÜRICH

Direktor: Prof. Dr. G. Fanconi

Arbeit unter Leitung von P. D. Dr. H. Zellweger

DIE URSACHE DER CEREBRALEN KINDERLAEHMUNG

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von
GEROLD BERCHTOLD
von Giswil

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. G. Fanconi
Zürich 1949.

BUCHDRUCKEREI BURCH & CIE., LUNGERN



Meinen lieben Eltern gewidmet.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INHALTSVERZEICHNIS.

I.	Einleitung	Seite	7
	1. Der Begriff der cerebralen Kinderlähmung	„	7
	2. Der Beginn der cerebralen Kinderlähmung	„	10
II.	Material und Problemsstellung	„	14
III.	Die Ursachen der cerebralen Kinderlähmung	„	15
	1. Hereditäre familiäre Faktoren	„	15
	2. Disponierende Momente	„	17
	3. Praenatale Störungen	„	20
	a) Missbildungen	„	20
	b) mechanische Schädigungen	„	22
	c) aktinische Schädigungen	„	23
	d) chemisch-toxische Schädigungen	„	24
	e) infektiöse Schädigungen	„	28
	4. Natale Schädigungen	„	34
	a) die geburtstraumatische Hirnschädigung	„	35
	b) die Asphyxie	„	41
	c) die Frühgeburt	„	45
	5. Postnatale Störungen	„	51
	a) die konstitutionelle Bereitschaft	„	51
	b) die postnatalen Infektionen	„	51
	c) die postnatalen Intoxikationen	„	53
IV.	Das Alter bei der Erkrankung	„	56
V.	Die Verteilung der cKL auf das Geschlecht	„	57
VI.	Epilepsie und Schwachsinnformen bei cKL	„	57
VII.	Tabellarische Zusammenstellung	„	60
VIII.	Zusammenfassung	„	61

I. EINLEITUNG.

1. Der Begriff der cerebralen Kinderlähmung.

Mit dem Begriffe „cerebrale Kinderlähmung“ (cKL) sind glänzendste Namen der Neurologie verbunden, wie z. B. Charcot, Marie, Déjérine, Strümpell, Gowers, Sachs, Wallenberg, um nur einige der vielen Autoren zu nennen, die sich in der Forschung um Erweiterung unserer Kenntnisse über diese nach Entstehung, pathologischer Anatomie und klinischer Erscheinungsweise vielgestaltigen und vieldeutigen Krankheitsbilder verdient gemacht haben. Besonders muß man auch den späteren Psychoanalytiker Sigmund Freud erwähnen, der in seiner 1897 erschienenen Monographie über „Die infantile Cerebrallähmung“ die gesamte ältere Literatur über die cKL grundlegend bearbeitet und zu klären versucht hat. Er hat z. B. die Little'sche Krankheit als selbständige Krankheitseinheit abgelehnt und sie auf das zurückgeführt, was sie historisch und nach unserer heutigen Auffassung darstellt: ein klinisch und aetiologisch scharf begrenzter Sonderfall innerhalb der großen Gruppe der cKL. Man sollte vielleicht besser von cerebralen Kinderlähmungen sprechen, da doch Aetiologie, pathologisch-anatomisches Substrat und klinischer Ausdruck bei den einzelnen Typen sehr verschieden sind.

Bei den cKL handelt es sich nach F e e r um die Endausgänge der verschiedenartigsten, nicht weiter fortschreitenden Schädigungen, die das Gehirn in der ersten Kindheit, während der Geburt oder schon intrauterin getroffen haben. Ob ein Kind die Symptome einer spastischen Hemiplegie oder Diplegie, eine choreatische Bewegungsstörung oder ein atonisch-astatisches Syndrom nach Förster zeigt, wird im Wesentlichen nur durch den Sitz und die Ausdehnung der Erkrankung bedingt. Die Art der Schädigung ist von weit geringerer Bedeutung. So können z. B. Mißbildungen, Blutungen, Entzündungen und Tumoren ganz gleiche Hirnbezirke schädigen, und die Erscheinungen, die für das ganze Leben zurückbleiben, lassen sich gewöhnlich nicht nach ihrer Entstehungsweise voneinander unterscheiden.

Cerebrale Kinderlähmung ist ein klinischer Begriff. Es ist eine zusammenfassende Bezeichnung für einen Symptomenkomplex teils unbekannter, teils uneinheitlicher Aetiologie und pathologischer Anatomie, aber doch genügend präziser klinischer Kennzeichnung. Man rechnet zu diesem Syndrom die diplegischen, paraplegischen, hemiplegischen und extrapyramidalen Fälle von kindlichen Motilitätsstörungen, bei denen der Lähmungszustand angeboren ist oder erst nach der Geburt beginnt. Sicherlich mit Unrecht fügt man solche Fälle der cKL an, bei denen der Prozeß nicht regressiv oder stationär verläuft, sondern offensichtlich von progressivem Verlauf ist. Dies würde den Begriff „cerebrale Kinderlähmung“ nur verwischen. Bei diesen progredienten Störungen sollte es in der Regel möglich sein, die Ursache zu erkennen, z. B. als diffuse Hirnsklerose oder Tumor oder entzündlichen Prozeß. Einzelne Autoren gehen dann noch einen Schritt weiter und nehmen diesem Syndrombegriff sein wichtigstes Symptom: die Lähmung. Sie rechnen dann Fälle hierher, welche keinerlei Parese mehr zeigen, sondern nur noch die begleitenden Bewegungsstörungen aufweisen und sie sprechen dann von „cerebraler Kinderlähmung ohne Lähmung“, weil man in diesen Fällen die gleichen pathologisch-anatomischen Veränderungen wie in den reinen Fällen von cKL fand. Dieser Begriff ist aber eben kein pathologisch-anatomischer, sondern ein klinischer Begriff.

Gerade wegen der Mannigfaltigkeit der ursächlichen Faktoren, der pathologisch-anatomischen Laesionen und der klinischen Erscheinungsbilder wird der Begriff der cKL von verschiedenen Autoren in ganz verschiedenem Sinne gebraucht. Freud z. B. schließt in seiner Monographie die auf Keimvariation beruhenden Fälle aus, von den exogen bedingten Fällen rechnet er die Lues cerebri unter Umständen dazu, nicht aber Meningitis oder Hirntumor. Andere Autoren stecken die Grenzen wieder anders ab. Von welchem Gesichtspunkt aus das eine oder andere ausgeschlossen oder einbezogen wird, läßt sich meist nur vermuten. So wie die Dinge heute liegen, bleibt einem nichts anderes übrig, als aufzuzählen, was man zu den cKL rechnen

will oder besser, was man nicht dazu rechnen will. Wohlwill, der die größte zusammenfassende Arbeit über die eKL in neuerer Zeit geschrieben hat, möchte sowohl die Notwendigkeit als auch die Unschädlichkeit der Beibehaltung des Begriffes „cerebrale Kinderlähmung“ bestreiten. Er sagt, daß in Wirklichkeit keiner genau wisse, was damit gemeint sei und daß das Arbeiten mit unbestimmten Begriffen den Fortschritt unter allen Umständen hemme. Schon Freud gibt am Schlusse seiner Abhandlung der Hoffnung Ausdruck, daß es gelingen werde, die infantile Cerebrallähmung durch eine gewisse Anzahl „besser kohärenter, anatomisch und vielleicht auch aetiologisch gut determinierter Krankheitsbilder zu ersetzen“.

Der Begriff der eKL muß heute wieder soweit eingeschränkt werden, bis man einigermaßen umschriebene Krankheitsbilder vor sich hat. In den letzten Jahrzehnten hat man aus dem großen Sammeltopf der eKL eine Anzahl solcher umschriebener Krankheitsbilder herausgenommen wie z. B. die amaurotische Idiotie oder die tuberöse Hirnsklerose. Innerhalb der im allgemeinen noch zu den eKL zugerechneten Affektionen sind die Athétose double und das atonisch-astatische Syndrom klinisch gut charakterisierte Einheiten. Man hat sogar einzelne, allerdings recht seltene Krankheitsbilder herausgesondert, welche sich durch einheitliche anatomische Veränderungen und klinischen Verlauf auszeichnen, z. B. das Vogt'sche Striatumsyndrom mit dem „status marmoratus“ des Putamen und Nucleus caudatus.

Die Bezeichnung eKL stellt sich etwas ungünstig dar, weil sie den Anschein erweckt, ein Gegenstück zu bilden zur spinalen Kinderlähmung, welche gerade aetiologisch, pathologisch-anatomisch und klinisch ganz besonders gut umschrieben ist. Freud spricht z. B. nicht von eKL, sondern von infantiler Cerebrallähmung. Der Vergleich zwischen beiden Begriffen: spinale und cerebrale Kinderlähmung wirkt aber insofern klärend, weil der Definitionswert in beiden Fällen ganz verschieden ist. Bei der spinalen Kinderlähmung gehört der Zusatz „Kinder“ gar nicht wesentlich zum Krankheitsbild, da ja Erkrankungen

von Erwachsenen an Heine-Medin'scher Krankheit zur Genüge bekannt sind. Bei der cKL aber ist der Ausdruck „Kinder“ von prinzipieller Bedeutung. Er bezeichnet eigentlich das einzige Band, das alle diesem Begriffe untergeordneten Affektionen zusammenhält. Wohl überflüssig ist es zu sagen, daß es eine cKL des Erwachsenen nicht geben kann, wenn man davon absieht, daß eine in der Kindheit an cKL erkrankte Person auch erwachsen werden kann.

Trotzdem möchten wir den Begriff: cerebrale Kinderlähmung beibehalten und zwar für alle praenatal, natal und im frühen Kindesalter entstandenen Hemiplegien, Diplegien und Paraplegien und die extrapyramidalen motorischen Störungen (e. p. m. St.), bei denen die Aetiologie nicht sicher abgeklärt werden kann. Wir werden z. B. eine durch konnatale Lues oder foetale Toxoplasma-Infektion verursachte spastische Parese aus dem Sammeltopf der cKL herausnehmen. Eine durch das Geburtstrauma verursachte cKL könnte man eventuell als „geburtstraumatisch bedingte cerebrale Kinderlähmung“ bezeichnen. In zahlreichen anderen Fällen werden wir uns aber mit der klinischen Diagnose: cerebrale Kinderlähmung begnügen müssen.

2. Der Beginn der cerebralen Kinderlähmung.

Die Fälle von cKL können klinisch eingeteilt werden in

1. kongenitale cKL
2. geburtstraumatisch bedingte cKL
3. postnatale, extrauterin erworbene cKL.

Der praktischen Verwendung einer solchen Einteilung stehen aber oft große Hindernisse entgegen. Zunächst, daß diese Faktoren sich keineswegs mit klinischen Besonderheiten decken, sodaß man für die Entscheidung der Einteilung völlig auf eine oft mangelhafte und unsichere Anamnese angewiesen ist. Was aber noch schwerer ins Gewicht fallen muß, ist die Tatsache, daß selbst eine verlässliche Anamnese diese Entscheidung nicht für alle Fälle ermöglicht.

Man kann z. B. in die Lage kommen, auf Grund der Anamnese einen Fall für einen postnatalen zu halten, der richtiger als kongenital erkannt wird. Wo die Anamnese behauptet, das Kind habe seine Erscheinungen von Geburt an gezeigt, ist natürlich kein Raum für einen Zweifel. Anders aber, wenn diese nach Wochen oder Monaten bemerkt worden sind. Der wirkliche Krankheitsbeginn kann durch Unaufmerksamkeit der Pfleger oder Schwierigkeit der Beobachtung bei Säuglingen verdunkelt worden sein. Aber selbst wo Beobachtungsfehler auszuschließen sind, darf man den plötzlichen Beginn mit Krankheitserscheinungen nicht mit aller Sicherheit als den Beginn des Krankheitsprozesses anerkennen. Man denke z. B. nur an die heredodegenerativen Nervenkrankheiten z. B. an die myotonische Dystrophie Steinert oder die Friedreich'sche Ataxie. Bei diesen Affektionen stellt die Heredität wahrscheinlich die ausschließliche aetiologische Bedingung dar. Die Erfahrung zeigt nun, daß eine Latenzzeit bis zum Eintritt der Krankheitssymptome nötig ist.

Auch bei den eKL gibt es gewisse Fälle der Krankheit, welche ein ähnliches Verhalten aufweisen, bei denen also trotz kongenitaler Bedingtheit ein Stadium der Latenz und scheinbaren Gesundheit zwischen Geburt und manifestem Krankheitsanfang eingeschoben ist. Im Folgenden sei ein solcher Krankheitsfall als Beispiel angeführt:

Fall De L. L., 19/12 Jahre, J. No. 9086/46

In der Familie unklare Nerven- und Geisteskrankheiten (Schizophrenie) bei einem Bruder der Mutter und einer Schwester des Großvaters mütterlicherseits. Mehrere Mitglieder der Familie der Mutter sind sehr nervös.

Persönliche Anamnese: 1. von 2 Kindern. Schwangerschaftsverlauf ohne Störungen. Geburt rechtzeitig und normal. Geburtsgewicht 3500 g. Kind lebensfrisch, hat sofort geschrien, keine Asphyxie, kein Ikterus.

Ernährung: 3½ Monate gestillt. Kuhmilch wurde nicht ertragen, dafür Pelargon grün. Mit 6 Monaten Vegumin, mit

7 Monaten Fruchtsäfte und Gemüse, mit 8 Monaten Getreidebreie.

Entwicklung: Gute Gewichtszunahme bei gutem Appetit. 1. Lächeln mit $2\frac{1}{2}$ Monaten. Fixieren mit 4 Monaten, Greifen mit 6 Monaten. Kopf heben gegen vorne erst mit 7 Monaten, Sitzen mit $1\frac{1}{2}$ Jahren. Stehen mit $13\frac{1}{4}$ Jahren, aber nur mit Unterstützung. Erste Zähne mit 6 Monaten. Einfache Worte wie Mama, Papa mit 10 Monaten.

Frühere Krankheiten: Keine Kinderkrankheiten. Bronchitis mit 8 Monaten.

Jetziges Leiden: In den ersten Monaten bemerkt die Mutter, daß das Kind körperlich etwas schwach ist, später klappt es bei Sitzversuchen immer zusammen. Es kann im Alter von $13\frac{1}{4}$ Jahren nicht stehen oder gehen. Die geistige Entwicklung ist normal. Das Kind war nie blau und hatte weder Krämpfe noch Absenzen. Die linke Hand hat es im allgemeinen etwas weniger geschickt gebraucht als die rechte.

Status praesens: Nicht krank aussehender Knabe in gutem Ernährungszustand mit rosigen Backen und lebhaftem Gesichtsausdruck. Er versteht alles, was man von ihm verlangt und redet ganz ordentlich für sein Alter.

Er kann allein sitzen. Wenn man ihn auf die Beine stellt und ihm mit Unterstützung unter beiden Armen gehen hilft, bemerkt man einen ataktischen Gang mit Andeutung von Ueberkreuzen der Beine.

Er greift sehr sicher mit der rechten Hand, kann auch mit der linken Hand greifen, die Bewegung ist aber träge und unsicher. Eine gewisse Unbeholfenheit mit der linken Hand ist unverkennbar.

Maße: Länge 83 cm. Kopf 49 cm. Brust 50 cm. Bauch 44 cm, Fontanellen $11/12$ mm.

Körperbau kräftig.

Die Untersuchung der Haut, der Drüsen, des Skelettsystems, der Sinnesorgane und der innern Organe ergeben keine pathologischen Befunde.

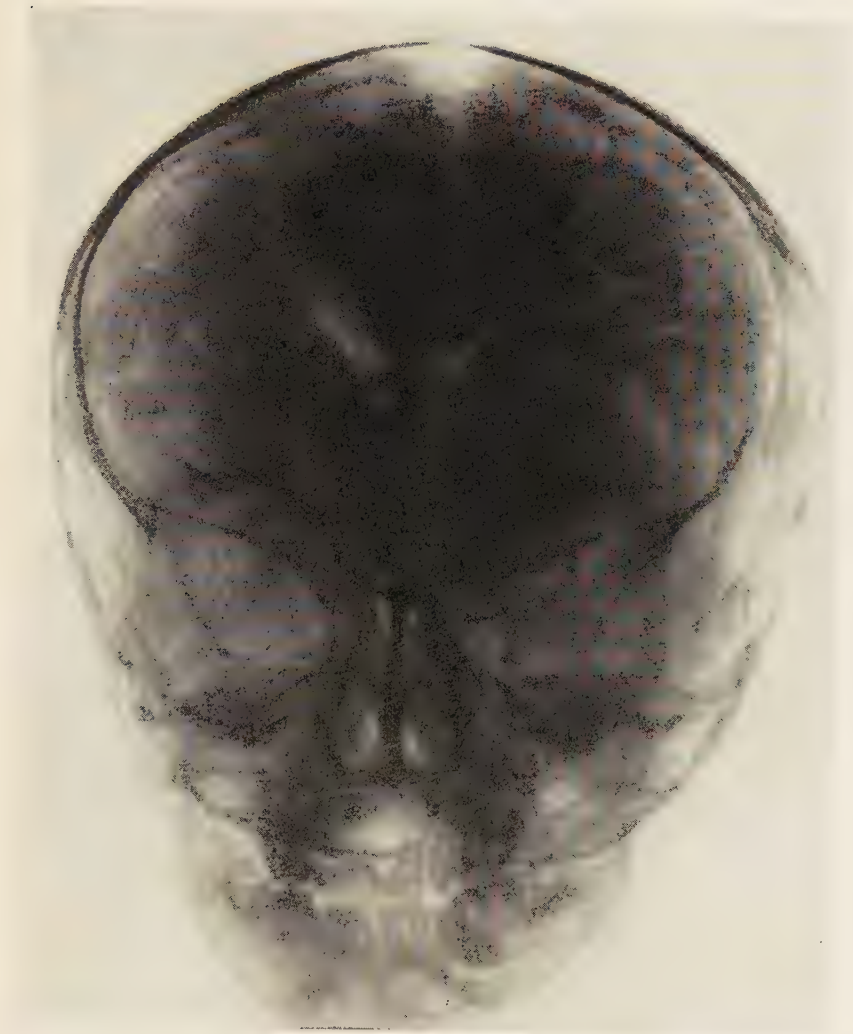


Abb. 1a Encephalogramm von Fall De L. L.
a - p - Aufnahme



Abb. 1b Encephalogramm von Fall De L. L.
Seitliche Aufnahme

Reflexe: PSR $++/+$ mit kontralateraler Adduktorenreaktion

ASR $++++/++++$ mit Pseudofußklonus bds.

Biceps-, Tricepsreflexe $++/+$, Bauchdeckenreflexe $-/-$, Babinski $++$ mit Fächerphänomen, Oppenheim und Gordon $++$, Rossolimo $++$.

Ausgesprochene Muskelhypotonie.

Befunde im Blut: normal. WaR negativ.

Liquor: Druck 20 mm, wasserklar, Pandy, Nonne negativ. Zellen 4/3.

Das Röntgenbild des Schädels zeigt eine deutliche Vermehrung der Impressiones digitatae.

Die Encephalographie ergibt einen merkwürdigen Befund: eine beträchtliche Vergrößerung des rechten Seitenventrikels mit einer buckelförmigen Ausziehung gegen oben. Das übrige Ventrikelsystem ist normal. Hydrocephalus internus leichten Grades, der besonders den rechten Seitenventrikel betrifft. Es handelt sich um einen Defekt im Telencephalon. (Encephalogramme s. Beilage auf vorhergehenden Seiten.)

Zusammenfassung:

Im Alter von $1\frac{3}{4}$ Jahren finden wir ein in den statischen Funktionen zurückgebliebenes Kind mit einer hochgradigen Hypotonie der gesamten Skelettmuskulatur. Die Reflexe sind gesteigert und die Pyramidenzeichen positiv. An der linken Hand besteht eine leichte Ataxie. Das Röntgenbild des Schädels ergibt verstärkte Impressiones digitatae, die Encephalographie weist auf einen Defekt im Telencephalon rechts hin.

Mit 3 Jahren finden wir: mit $2\frac{1}{12}$ Jahren hat das Kind gehen gelernt, geistig hat es sich normal entwickelt. Es besteht eine deutliche Halbseitenparese der linken Körperhälfte mit einem spastischen Gang und ausfahrenden ataktischen Bewegungen. Die Sehnenreflexe sind bds. gesteigert, links stärker als rechts. Babinski beidseits positiv.

In diesem Falle finden wir aetiologisch keinen Anhaltspunkt weder für eine postnatale noch für eine Geburtsschädi-

gung. Bei der Geburt war das Kind scheinbar gesund, weil die praenatale Störung im kindlichen Gehirn den Schwellenwert für die Manifestation der Krankheit bei der Geburt noch nicht erreicht hat. Der Fall ist also nicht, wie man das anzunehmen versucht sein könnte, unter die Geburtsschädigungen oder gar unter die extrauterinen frühkindlichen Schädigungen einzureihen, sondern höchstwahrscheinlich unter die praenatalen, intrauterin entstandenen Fälle.

Man kann bisweilen auch in den Fall kommen, eine cKL für geburtstraumatisch bedingt zu halten, die besser als eine kongenitale Affektion erkannt wird, sei es nun infolge echter Mißbildung oder anderen praenatalen Störungen. Man sollte zwar meinen, daß die Feststellung einer Geburtslähmung geringeren Schwierigkeiten unterliegen sollte. Aber schon Little hat darauf aufmerksam gemacht, daß die gleichen Momente der langdauernden, erschwerten oder vorzeitigen Geburt einer großen Anzahl von Kindern nichts antun kann.

II. MATERIAL UND PROBLEMSTELLUNG.

Zur Bearbeitung kamen alle Fälle von cKL der Jahre 1935 bis 1948 anhand der Eintragungen in den Krankengeschichten der Kinderklinik Zürich.

Unsere Untersuchungen erstrecken sich auf

64 spastische infantile Diplegien (36.5%)

54 spastische infantile Hemiplegien (30.8%)

57 extrapyramidale motorische Störungen (e. p. m. St.)
(32.7%)

Total 175 Fälle (100%)

Die Aufgabe dieser Arbeit ist es nun, die möglichen innern und äußern Ursachen der cKL zu erwähnen, ihre Häufigkeit im allgemeinen festzustellen und sie im besonderen mit den Verhältnissen in Zusammenhang zu bringen wie wir sie am Zürcher Kinderspital vorgefunden haben.

Vor allem soll die Frage: praenatale, intrauterine Störung oder geburts-traumatische Schädigung als Ursache der cKL erörtert werden.

III. DIE URSACHEN DER CEREBRALEN KINDERLAEHMUNGEN.

Bei der cKL können wir aetiologisch innere und äußere Ursachen für die Krankheit finden:

innere Ursachen: hereditär-familiäre Faktoren

äußere Ursachen: praenatale Störungen und Mißbildungen
geburts-traumatische Schädigungen
postnatale Störungen.

1. Hereditär-familiäre Faktoren.

Daß auf die Gestaltung von Krankheitsbildern, mag auch bei deren Auslösung das exogene Moment völlig im Vordergrund stehen, Anlagefaktoren irgend eine Rolle spielen, ist wohl meist anzunehmen.

Familiäres Auftreten von cKL ist mehrfach beschrieben worden. Solche Beobachtungen stammen von Freud: 2 Kinder von blutsverwandten Eltern, Günther: 2 Schwestern mit Pallidumsyndrom, Herz: 2 Geschwister mit dem Krankheitsbild einer progressiven cerebralen Diplegie mit Sehnervenatrophie und Katarakt. Stiefler beschreibt drei Beobachtungen, von denen besonders die dritte: ein Zwillingspaar mit fast identischer Symptomatologie betreffend, interessant ist. Hanhart entdeckte in Soglio eine Sippe mit 7 Fällen von Little'scher Krankheit, davon waren drei mal zwei Geschwister. Es handelt sich um eine einfach rezessive Mutation, d. h. um rein erbliche Formen von infantiler spastischer Diplegie. Hanhart glaubt, daß erbliche spastische Diplegie ebenso häufig wie die erworbene sei. Nitsche stellt in seiner Arbeit die bis 1936 bekannten Fälle von Little'scher Krankheit bei Zwillingen zusammen und

fugt fünf neue, eigene Beobachtungen hinzu. Er nimmt ebenfalls vorwiegend Erbbedingtheit der angeborenen halb- oder doppelseitigen Gliederstarre an. Auch Brander glaubt, trotz der ihm bekannten neuesten Zwillingsforschung, es wenigstens in seinen acht Fällen von kongenitaler spastischer Hemiplegie bei konkordanten eineiigen Zwillingen mit einer erblich bedingten Form der cKL zu tun zu haben.

Im Gegensatz dazu hat M. Müller bei der Untersuchung der Stammbäume von 31 Littlekindern keinen Anhaltspunkt für eine Vererbung der Krankheit als solchen gefunden. Thums hat in einer großen Arbeit mit vorbildlicher Gründlichkeit und strenger Kritik die Erblichkeitsverhältnisse der Little'schen Krankheit untersucht. Dabei hat er die bewährte und allein zuverlässige Methode der Auswertung auslesefreier „repräsentativer“ Zwillingsserien (im Sinne von Luxemburger) angewandt. Unter 100'000 Gesamtmeldungen von einschlägigen neurologischen Krankheitsfällen wurden über 700 Zwillingspaare mit den verschiedensten organischen Nervenkrankheiten eruiert, unter denen sich 90 Zwillingspaare fanden, die als Gruppe von angeborener cKL im engeren Sinne nach Ausschluß von erbbiologisch bereits definierten Krankheitseinheiten wie z. B. tuberöse Hirnsklerose oder hereditäre spastische Spinalparalyse u. a. der erbbiologischen Auswertung zugrunde gelegt wurden. Der Verfasser konnte beweisen, daß, wenn auch die herausgeschälte Gruppe aetiologisch, pathologisch-anatomisch oder klinisch keine Einheit darstellt, so doch als wesentliches Ergebnis feststeht, daß die Erbanlage bei der Entstehung der cKL keinen ausschlaggebenden Anteil hat.

Auch die neueren amerikanischen Autoren, wie Ford, Bronson lehnen hereditäre Ursachen im allgemeinen ab.

Daß es familiäre Formen von cKL gibt, ist erwiesen. Diese Fälle, welche meist langsam und spät ohne äußere nachweisbare Ursache beginnen, mehrere Glieder der gleichen Generation befallen und oft durch mehrere Generationen hindurch vererbt werden, verlaufen meist progredient. Somit entsprechen diese Formen nicht mehr dem von uns angegebenen Begriffe der cKL

und sollten, wie dies Ford tut, als „familiar spastic diplegia“ aus dem Topfe der cKL herausgenommen werden.

Im übrigen ist noch zu erwähnen, daß familiäres Vorkommen einer Krankheit in keiner Weise zur Annahme einer endogenen oder hereditären Ursache berechtigt. Dies darf man besonders bei unseren Affektionen nicht tun, weil gerade bei ihnen zwei so häufig ursächlich in Betracht kommende Momente wie die Syphilis der Eltern und das Geburtstrauma durch ein enges Becken aus begreiflichen Gründen sich bei mehreren Nachkommen des gleichen Elternpaares geltend machen können.

Es können also sicherlich bei peristatisch bedingten Schäden hereditäre Anlagen eine Rolle spielen, die ohne die Umwelttoxine latent geblieben wären. Andererseits aber können durch peristatische Milieunoxen Schädigungen erzeugt werden, welche von den erblich bedingten Fällen kaum zu unterscheiden sind.

Unter unseren 175 Fällen von cKL konnten wir keinen Fall einer familiären Form von kindlicher Cerebrallähmung finden.

2. Disponierende Momente.

Für die Entstehung der cKL kennen wir eine Reihe disponierender Momente, die sich oft auch da finden, wo die unmittelbare Ursache bekannt ist. Nach Feer bedingen diese Faktoren eine gewisse Widerstandslosigkeit des Gehirns gegen Schädigungen aller Art. So stammen die Kinder oft aus mit Nerven- und Geisteskrankheiten belasteten Familien. Häufig läßt sich in der Ascendenz Alkoholismus, Phthise, Lues, allergische Krankheiten oder Blutsverwandtschaft der Eltern nachweisen. Was die Kinder anbetrifft, so werden verhältnismäßig oft Erstgeborene befallen oder dann auch Kinder, die ein spätes Glied einer langen Reihe von Geschwistern bilden (Freud).

Disponierende Momente ließen sich in den Familienanamnesen von mehr als der Hälfte unserer Kinder nachweisen. Auffallend häufig werden Nerven- und Geisteskrankheiten in der Ascendenz angegeben: es finden sich darunter Schizophrenie, Depressionen mit Suizidversuchen und andere unbestimmbare

Geisteskrankheiten. Gehäuft treten auch Nervosität der Eltern, Linkshändigkeit der Eltern und Taubstummheit in der Familie auf.

Zahlenmäßig spielen die Tuberkulose und der Alkoholismus eine bedeutende Rolle unter den disponierenden Momenten. Offenbar besteht in diesen Familien eine erhöhte Anfälligkeit für manifeste Tuberkulose.

Ziemlich häufig kommen auch allergische Krankheiten vor, wie z. B. Heufieber, Ekzeme, Asthma bronchiale.

Wir haben die familienanamnestischen Angaben unserer Kinder mit jenen von 200 ausgewählten anderen Patienten verglichen und dabei folgende Zahlen erhalten (Tab. 1).

Tab. 1 Zahl der erblich belasteten Familien von 175 Kindern mit cKL und 200 Vergleichskindern.

	Zahl der Familien mit erblicher Belastung bei			
	175 cKL		200 Vergleichskindern	
	abs.	%	abs.	%
Geistes- und Nervenkrankheiten	32	18	14	7
Allergische Krankheiten	20	12	58	29
Tuberkulose	37	22	55	27

Der Vergleich zeigt, daß Nerven- und Geisteskrankheiten in den Familien der Kinder mit cKL viel häufiger vorkommen als bei den Vergleichskindern.

Bei unseren Untersuchungen konnten wir ein Ueberwiegen von Tuberkulose und allergischen Krankheiten in den Familienanamnesen der Patienten gegenüber den Vergleichskindern nicht nachweisen. Diese Krankheiten werden aber allgemein in der Literatur als praedisponierende Faktoren für die Entstehung der

cKL angeführt, sodaß an ihrer Bedeutung als disponierende Momente nicht zu zweifeln ist.

Im einzelnen lassen sich irgendwelche familiäre disponierende Faktoren nachweisen:

bei den Diplegien: 33 Fälle = 52%
Hemiplegien: 38 Fälle = 70%
e. p. m. St.: 33 Fälle = 58%

Betrachten wir die verschiedenen Affektionen gesondert, so ergibt sich folgendes Ergebnis unserer Untersuchungen:

Tab. 2

	Diplegien		Hemiplegien		e. p. m. St.	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
Geistes- und Nervenkrankheiten	14	22	10	18	8	14
Nervösität der Eltern	6	9	11	20	10	17
Linkshändigkeit der Eltern	—	—	5	9	1	2
Taubstummheit	2	3	3	5	2	4
Tuberkulose	13	20	13	24	11	19
Alkoholismus	6	9	11	20	4	8
Allergische Krankheiten	4	6	11	20	5	8,5
Lues	3	4,5	1	2	1	2
Blutverwandschaft	1	1,5	1	2	—	—
Ulcus ventriculi	1	1,5	1	2	1	2

Aus diesen Zahlen geht hervor, daß vor allem Nerven- und Geisteskrankheiten, weniger Tuberkulose, Alkoholismus und allergische Krankheiten häufig in der Ascendenz von Kindern mit cKL anzutreffen sind und daß die Disposition zu Nerven- und Geisteskrankheiten irgendwie genetisch mit der Disposition zur cKL verknüpft ist.

3. Praenatale Störungen.

Die praenatalen Ursachen sind Momente, deren Bedeutung für eine verhältnismäßig geringgradige Zahl von Fällen erweisbar ist, die aber sicherlich in einer größeren Anzahl eine Rolle spielen, da ja bei den Fällen ohne bekannte Aetiologie Einflüsse solcher Art wirksam sein dürften.

Trotzdem beim Menschen die Frucht während der ganzen intrauterinen Entwicklungsperiode weitgehend vor den schädigenden Einflüssen der Umwelt bewahrt ist, können doch mechanische, aktinische und chemische exogene Reize den Foetus beeinflussen und seine Entwicklung beeinträchtigen. Vor allem sind es aber die vom Zustande des mütterlichen Organismus abhängigen nutritiven und endokrinen Störungen und die mütterlichen Infektionen, besonders die Virusinfektionen, die bereits praenatal zu einer Schädigung zu führen vermögen.

Stärkste exogene Reize können zu schwersten Schädigungen mit intrauterinem Fruchttod und Abort führen, schwächere Reize aber zu den mit dem Leben noch vereinbaren Entwicklungsstörungen und Mißbildungen. Aber nicht nur von der Stärke der einwirkenden Noxe hängen Art und Grad der Schädigung ab. Von ausschlaggebender Bedeutung ist vielmehr auch der Zeitpunkt ihrer Einwirkung, da „in der Embryonalentwicklung bestimmte, besonders empfindliche Phasen existieren, in denen sich grundlegende Vorgänge abspielen, die im normalen Ablauf für die weitere Entwicklung des Keimlings von größter Wichtigkeit sind“ (Töndury).

Beim Menschen liegt diese empfindliche Phase zwischen der Periode der Organogenese und der Wachstumsperiode im Alter von ca. 8—10 Foetalwochen.

a) Mißbildungen.

Als Ursache von kongenitalen Mißbildungen nimmt man meist in der organogenetischen Periode entstandene Fehlentwicklungen und Fehldifferenzierungen von Organen an, welche auf Genanomalien beruhen oder in der frühen Foetalperiode einwirkende exogene Schädigungen. Bis in die neuere Zeit neigte

man selbst in den Fällen, wo kein familiäres Auftreten der entsprechenden Merkmale nachzuweisen ist, dazu, Veränderungen der Erbanlage anzunehmen. Es könnte sich dabei entweder um ein gleichzeitiges Zusammentreffen von verschiedenen rezessiven Faktoren handeln oder um die erste Manifestation einer Genmutation, über deren Gründe im allgemeinen nichts Sicheres ausgesagt werden kann.

Daß echte Mißbildungen als Ursache einer allgemeinen Starre oder einer spastischen Diplegie hie und da vorkommen, ist wahrscheinlich. Dies unsomehr als es zahlreiche Fälle gibt, welche neben der infantilen Lähmung Mißbildungen anderer Organe aufweisen, z. B. Naevi der Haut und der Meningen (Aynsley, Brushfield and Wyatt), unregelmäßige Substanzdefekte des Schädels (Variot et Chatelin), angeborene Herzfehler wie Pulmonalstenose, Septumdefekte, Transposition der Gefäße (Neurath), angeborene Hüftgelenksluxation (Wallenberg).

Bei unseren Fällen am Kinderspital ist auffällig, daß solche vergesellschaftete Mißbildungen fast ausschließlich bei den infantilen spastischen Diplegien nachzuweisen sind. Von den 64 untersuchten Diplegien zeigten 21 Fälle = 33% solche Mißbildungen (Tab. 3).

Tab. 3 Vergesellschaftete Mißbildungen bei den infantilen spastischen Diplegien.

Angeborene Hüftgelenksluxation	5 Fälle	7,8%
Klumpfüße	5 Fälle	7,8%
Degenerativer Habitus	5 Fälle	7,8%
Meningomyelocele	3 Fälle	4,7%
kongenitale Herzvitien	2 Fälle	3 %
Wolfsrachen	1 Fall	1,5%

Mikrocephalus zeigten 24 Kinder = 37%. Für diese Mißbildung macht man heute einen Stillstand in der Gehirnentwicklung mit mangelhaftem Wachstum ver-

antwortlich. Das Gehirn von mikrocephalen Kindern ist jenem von Foeten im 3. und 4. Monat sehr ähnlich. Eine befriedigende Ursachenerklärung wurde bis heute noch nicht gegeben, man nimmt eine endogene, an den Fortpflanzungszellen angreifende Ursache an.

Zweifellos sind viele Mißbildungen in der Erbmasse verankert. Manche schwere Hirnschädigungen sind hereditären Ursprungs wie z. B. das Syndrom der Diplegia spastica infantilis bei der familiären diffusen Hirnsklerose. Neueste Forschungen (Warkany) zeigen, daß gewisse Mißbildungen auch durch praenatale, intrauterin zur Einwirkung gelangende Umweltfaktoren verursacht sein können.

b) mechanische Schädigungen.

Die mechanische Schädigung als Ursache von Mißbildungen ist früher zweifellos weitgehend überschätzt worden. Es standen vor allem die grobmechanischen Ursachen wie amniotische Bande, Platzmangel in utero, Verletzungen des schwangeren Uterus und geburts-traumatische Schädigungen im Vordergrund.

Viele solcher Mißbildungen zeigten aber eine symmetrische Anordnung oder betreffen ein ganzes Organsystem. So nimmt man heute an, daß es sich um eine Störung der Determination im frühen embryonalen Leben handelt.

Unter den praenatalen mechanischen Ursachen der cKL sind die körperlichen Traumen, vielleicht auch starke psychische Traumen während der Schwangerschaft zu berücksichtigen. Ein Körpertrauma kann direkt durch die Bauchdeckenwand hindurch den Uterus und somit den Schädel der Frucht unmittelbar treffen oder aber durch eine starke Allgemeinwirkung auf neurovasomotorischem Wege zu einer Störung in der Sauerstoffversorgung der Leibfrucht führen. Solche Ernährungsstörungen können auf die Gehirnentwicklung einen Einfluß haben. Der Zusammenhang zwischen einer cKL und psychischem Trauma der Mutter in graviditate ist sehr schwer zu beweisen. Man findet in den Anamnesen des Schwangerschaftsverlaufs nicht so selten die Angabe eines plötzlichen Schrecks oder einer

großen Aufregung. Freud z. B. findet die Schreckaetiologie typisch für die choreatischen Formen, was bei unseren Fällen nicht nachgewiesen werden konnte.

c) aktinische Schädigungen.

Es ist heute sicher erwiesen, daß Röntgenbestrahlungen von schwangeren Frauen eine bedeutsame Rolle in der Aetiologie der foetalen Mißbildungen spielen. Aschenheim war wohl der erste, der einen Fall von intrauteriner Röntgenschädigung eines Kindes beschrieb. Die Mutter wurde in den ersten 4 Monaten der Schwangerschaft wegen Myom des Uterus mit Röntgenstrahlen behandelt. Das Kind zeigte Mikrocephalie, Mikrophthalmie, Chorioretinitis, Aplasie des Nervus opticus auf einer Seite und Opticusatrophie auf der anderen Seite. Dazu wies es eine hochgradige Spastizität der Extremitäten und Schwachsinn auf.

Zappert sammelte 20 Fälle von „röntgenogener foetaler Mikrocephalie“. Er stellte fest, daß das Syndrom durch Röntgenbestrahlung der schwangeren Mutter verursacht wurde. Er fand, daß in jeder Familie nur das bestrahlte Kind eine Mikrocephalie zeigte und daß in den meisten Fällen die Mutter in den ersten 3 Monaten bestrahlt wurde.

Faerber lieferte einen weitem Beitrag zur Frage der Röntgenschädigung des Foetus. Er stellte fest, daß es durch Röntgenbestrahlung eines schwangeren Uterus sicher zu Fruchtschädigungen kommt.

Goldstein und Murphy fanden bei 28 von 75 untersuchten Kindern (37.3%), deren Mütter nach der Konzeption bestrahlt worden waren, geistige oder körperliche Defekte.

Klinische und experimentelle Untersuchungen der Amerikaner (Warkany) sprechen gegen eine direkte Einwirkung der Röntgenstrahlen auf den Embryo. Viel eher scheint es sich um einen toxischen Effekt durch Akkumulation von abnormen Bestrahlungsprodukten im Körper der Mutter zu handeln, welche zu Unterbrechungen in der Differenzierung und im Wachstum der Organe führen. Die Mißbildungen treten auch auf, wenn

nicht nur der schwangere Uterus direkt bestrahlt wurde, sondern wenn die Mutter auch außerhalb der Reproduktionsorgane während der Schwangerschaft bestrahlt worden ist, z. B. Lymphdrüsenbestrahlungen am Halse. Für die Determination der Mißbildung ist wie schon gesagt, der Zeitpunkt der Einwirkung der Schädigung von größter Bedeutung. Treffen die Röntgenstrahlen den Foetus in den ersten organogenetischen Wochen, so entstehen ungefähr die gleichen Mißbildungen wie bei der Rötelninfektion im gleichen Zeitpunkt der Schwangerschaft, d. h. Linsentrübungen, Kolobome, Mikrocephalie, Mikrophthalmie u. a.

d) chemisch-toxische Schädigungen.

Daß chemisch-toxische Schädigungen zu Entwicklungsstörungen führen können, ist schon lange bekannt. Auch hier ist durch entwicklungsphysiologische Experimente gezeigt worden, daß es weniger auf die Art der schädigenden Noxe selbst, als vielmehr auf den Zeitpunkt der Einwirkung ankommt. Es gibt eine Reihe von Giften, die von der Mutter auf das Kind übergehen und mit selektiver Wirkung das Gehirn schädigen.

Hierher gehört der lehrreiche Fall von Maresch, bei dem das 13 Tage nach einer Kohlenmonoxyd-Vergiftung der Mutter geborene Kind sich nur wenig bewegte, nicht schrie und nicht saugen wollte. 10 Tage nach der Geburt kam es ad exitum. Bei der Sektion zeigten sich ausgedehnte Erweichungs-herde beider Großhirnhälften, besonders aber des Linsenkernes und des Sehhügels, während die Mutter bald genesen war. Wahrscheinlich konnte das Kind das CO langsamer und schwerer abgeben als die Mutter, sodaß es länger unter der Einwirkung stand als die Mutter. Das Kind hätte lebend ähnliche Bewegungsstörungen wie jene mit cKL gezeigt.

Ein ähnlicher Fall wurde von Neuenburger mitgeteilt, dessen Kind am 7. Tage starb.

Der dritte und letzte bisher beschriebene Fall stammt von Brander: Die Mutter erlitt im 4. Schwangerschaftsmonat eine CO-Vergiftung, welche eine fünf Stunden dauernde Bewußtlosigkeit zur Folge hatte. Die Geburt erfolgte spontan am Ter-

min. wobei sofort eine schlaffe Lähmung der obern, eine Steifigkeit der untern Extremitäten auftrat. Hereditär konnte keine Belastung nachgewiesen werden. Das Kind zeigte eine Mikrocephalie, komplette Idiotie und eine Tetraplegie. Es blieb am Leben.

Magni legt auf die akute Alkoholvergiftung der Eltern bei der Konzeption besonderes Gewicht als Ursache der eKL. Darüber und ob vielleicht auch chronische Vergiftungen mit Alkohol oder Blei z. B. irgendeine Rolle spielen, vielleicht im Sinne eines prädisponierenden Momentes, wissen wir nichts. Die frühere Annahme, daß der Alkohol im Sinne der Forel'schen Blastophorie die Gameten, speziell die männlichen Keimzellen, schädigen kann, gilt heute kaum mehr.

Obschon ähnliche Effekte beim Säugling und speziell beim Menschen bis heute nicht mit Sicherheit erwiesen sind, ist doch mit der Möglichkeit zu rechnen, daß die chemischen antikonzeptionellen Mittel nicht nur zur Vernichtung der Spermatozoen führen, sondern gelegentlich auch zur Ursache der Keimschädigung werden können.

Bei all diesen chemisch-toxischen Mitteln kommt es wahrscheinlich dadurch zur Fehlentwicklung, daß die „Organisatoren“ irgendwie verändert und falsch gebildet werden.

In diesem Zusammenhange sind auch jene Schädigungen der Frucht anzuführen, die die verschiedenen Schwangerschaftstoxikosen der Mutter begleiten können. Durch Anpassungsstörung im mütterlichen Organismus entstehende abnorme Stoffwechselprodukte und durch eine mangelhafte Entgiftungsfähigkeit im mütterlichen Organismus kommt es bei der Mutter in der Schwangerschaft zu den schweren Toxikosen: Hyperemesis, Nephropathie, Eklampsie. Es liegt aber auf der Hand, daß infolge des innigen Zusammenhanges des foetalen und mütterlichen Kreislaufs auch das Kind durch die Toxine geschädigt werden kann. Es scheint, daß sowohl die Schwangerschaftserkrankung der Mutter eine abwegige Entwicklung des Kindes zur Folge haben kann, als auch die abnorme Entwicklung des Kindes eine Erkrankung der Mutter während der

Schwangerschaft auszulösen imstande ist. Vielleicht ist sogar beides: Mißbildung und Toxikose auf eine gemeinsame Grundursache zurückzuführen. Die ursächlichen Beziehungen zwischen den Gestosen der Mutter und den Mißbildungen des Kindes sind aber noch nicht restlos geklärt.

Die nicht sehr umfangreichen Statistiken von Entres, Neugarten und v. Reuß haben keine besondere Häufung von Hirnleiden bei derartigen Kindern ergeben, vielleicht, weil die Hirngeschädigten unter ihnen bald nach der Geburt zu sterben pflegen. Himmel wies in ihren Untersuchungen im Frauenhospital Zürich nach, daß Mütter mit höheren Graden des eklampischen Symptomenkomplex viermal häufiger schwer mißgebildete Kinder haben als Mütter mit normaler Gravidität. Neuser findet sogar 6–7 mal mehr Mißbildungen bei Kindern toxischer Mütter im Gegensatz zu 0.6% bei normaler Gravidität.

Die Krankengeschichten der von uns untersuchten Kinder mit cKL zeigten, daß bei 15 Fällen 8% Schwangerschaftstoxikosen der Mutter aufgetreten waren und zwar:

8 × Nephropathie

4 × Hyperemesis

3 × Eklampsie.

Ueber die Verteilung der Toxikosen auf die einzelnen Krankheitstypen der cKL und über die Art der Schwangerschaftstoxikose gibt folgende Zusammenstellung Aufschluß (Tab. 4).

Tab. 4 Häufigkeit und Art der Schwangerschaftstoxikosen bei

Diplegien	7 Fälle	10%	Hyperemesis grav.	2 ×
			Nephropathie	3 ×
			Eklampsie	2 ×
Hemiplegien	3 Fälle	5%	Nephropathie	2 ×
			Eklampsie	1 ×
c. p. m. St.	5 Fälle	8%	Hyperemesis	2 ×
			Nephropathie	3 ×
Total	15 Fälle	8%		

In all diesen Fällen konnte kein anderer ursächlicher Faktor für die Entstehung der Krankheit aufgelunden werden.

Zu den foetalen Schädigungen des Kindes durch die Mutter gehören auch manche Formen des Morbus haemolyticus neonatorum, weil die mütterlichen Agglutinine schon in utero zur Auswirkung gelangen können. Auf diesen Punkt soll an anderer Stelle zurückgekommen werden.

Tierexperimentelle Studien zeigen, daß es auch hormonal bedingte Keimschädigungen geben kann. Möllendorff und Töndury haben gezeigt, daß Derivate der weiblichen Hormonreihe als Mitosegift die Teilungsvorgänge zu stören vermögen und auf diese Weise zum Absterben der Frucht oder zu Mißbildungen führen können. Vielleicht muß man auch in der menschlichen Pathologie mit solchen Einwirkungen rechnen. So ist es z. B. heute bekannt, daß kongenitale Defekte bei Kindern diabetischer Mütter häufiger sind als bei nicht zuckerkranken Müttern. Seit der Einführung des Insulins sind die zuckerkranken Frauen vermehrt befruchtungsfähig geworden, wobei es allerdings in vielen Fällen zu Abort und Totgeburten kommt. Mißbildungen verschiedener Organe, wie z. B. Anencephalie, Makrocephalie, Riesenkindern sind aber häufiger als bei Kindern von nicht diabetischen Müttern.

Nutritive Schädigungen sind sicher von Bedeutung. Störungen in der Ei-Implantation, Plazentarerkrankungen, Unterbrechungen im Nabelschnurkreislauf, mangelhafte Ernährung und Uebertragungen von toxischen Substanzen wirken sich schädigend auf die Embryonalentwicklung aus. Die schönen Untersuchungen von Warkany zeigen, daß im Tierversuch Nahrungsschäden der Mutter z. B. A-Avitaminose oder Mangel an Spurenelementen wie z. B. Kupfer, ebenfalls schwere Mißbildungen zur Folge haben können. Ob der Mangel an Vitaminen und Spurenelementen beim Menschen zu gleichen Mißbildungserscheinungen führen kann, ist noch unbestimmt. Immerhin könnten sie von Bedeutung sein, sofern ihr Mangel in die organogenetische Periode fällt.

e) infektiöse Schädigungen.

Die Infektionen spielen unter den praenatalen Ursachen der cKL eine wichtige Rolle.

Die wichtigste Infektion ist fraglos die Syphilis. In der Literatur finden sich alle Uebergänge von der extremen Ansicht von Althaus, der keine infantile spastische Hemiplegie ohne angeborene Lues gesehen zu haben behauptet, bis zu den skeptischen Äußerungen von Nonne. Babonneix und seine Mitarbeiter haben in neuerer Zeit die Bedeutung der syphilitischen Infektion für die kindlichen Di- und Hemiplegien hervorgehoben, ohne in die Uebertreibungen von einzelnen ihrer Landsleute zu verfallen — angeborene Lues wird in Frankreich bisweilen als erblich bezeichnet. Diese Autoren sehen aber immerhin in dieser Krankheit eine der häufigsten Ursachen von cerebralen Lähmungen. Im ganzen sind wir mit der Erkennung derluetischen Aetiologie der Hirnleiden viel besser daran als bei den übrigen Ursachen, weil bei keiner von ihnen das Gesamtbild, das uns Anamnese, körperliche Untersuchung und biologische Reaktion bieten, so eindeutige Hinweise zu geben vermag wie bei der Syphilis. Man darf indessen nicht außer acht lassen, daß nicht jede Affektion eines Luetikers auch syphilitischer Natur zu sein braucht. Die Lues congenita spielt abgesehen von den verschiedenen Formen der Hirnsyphilis auch noch dadurch eine gewichtige Rolle, weil sie eine Praedisposition zu Frühgeburten bedingt, die in der Aetiologie der cKL eine besondere Rolle spielen. Auch hier kommt es auf den Zeitpunkt der Infektion an: Junge Embryonen werden durch dieluetische Infektion letal geschädigt und es kommt zu Totgeburten. Der durch die Lues spät geschädigte Foetus überlebt die Infektion und zeigt Organaffektionen, welche sich nur unwesentlich von den postnatalenluetischen Krankheiten unterscheiden. Für die Entstehung von Mißbildungen spielt die Lues im allgemeinen eine geringere Rolle: weil der frühinfizierte Foetus meist intrauterin abstirbt.

Von anderen chronischen Infektionen sind Uebertragungen auf den Foetus bei Tuberkulose, Lepra und Malaria

bekannt. Diese Vorkommnisse spielen aber in der Actiologie der eKL keine nennenswerte Rolle.

Die Stellung der akuten Infektionskrankheiten ist unstritten. Bei vielen ist der Uebergang der Erreger oder wenigstens seiner Toxine auf die Frucht im Mutterleibe nachgewiesen. Gut studiert sind z.B. die Verhältnisse bei den Pocken, weil da die Kinder die Narben bisweilen auf die Welt bringen. Die intrauterine Uebertragung der Encephalitis epidemica von der Mutter auf das Kind scheint in einzelnen Fällen bewiesen zu sein (Karvounis). Vermutlich kann auch hier einmal die Quelle einer cerebralen Lähmung liegen. Die Frage, ob es eine Encephalitis congenita vera gibt, wurde zu verschiedenen Zeiten verschieden beantwortet. Zu Virchow's Zeiten nahm man sie als nicht selten an. Schwartz kennt außer der syphilitischen Erkrankung des Zentralnervensystems keine andere Encephalitis congenita. Karvounis und Schleussing führen aber Fälle nicht luischer, nicht eitriger angeborener Encephalitis an, welche sie als Encephalitis epidemica deuten. Immerhin gehört die angeborene Encephalitis zu den extremsten Seltenheiten und man ist oft unberechtigt freigebig gewesen mit der Annahme einer intrauterinen Encephalitis, besonders im Falle der Erklärung von Entwicklungsstörungen.

Häbeler beschrieb eine angeborene Hemiplegie als Folge von Keuchhusten der Mutter im 8. 9. Schwangerschaftsmonat. Ein Geburtstrauma konnte in seinem Falle ausgeschlossen werden. Die Entstehung dieser Hemiplegie muß man sich entweder als traumatische Schädigung durch Anspannen der Bauchdecken bei den Hustenstößen oder wahrscheinlicher als infektiös-toxische Schädigung des Kindes entsprechend den bekannten cerebralen Komplikationen des Keuchhustens denken.

Infektiöse Keimschädigungen kommen vor allem durch die Virusinfektionen der Mutter in den ersten Schwangerschaftsmonaten vor, z. B. Röteln, Masern, Mumps, Herpes zoster, Varizellen, Influenza, Hepatitis u. a.

Besonders seit der Entdeckung der Embryopathia rubellosa weiß man sicher, daß auch Mißbildungen durch In-

fektionen entstehen können, sofern sie in der Periode der Organogenese auftreten. Von 419 Fällen, die Franceschetti aus der Literatur seit der ersten Arbeit von Gregg 1941 zusammengestellt hat, findet man neben den Erscheinungen von kongenitaler Katarakt (225 Fälle), Herzaffektionen (136 Fälle), Taubheit (123 Fälle) immerhin 55 Fälle von Mikrocephalie. Kinder von Müttern mit Rubeolen im 3. Monat der Gravidität sind fast frei von Fehlentwicklungen. Man kann deshalb annehmen, daß die organogenetische Periode beim Menschen am Ende des 2. Monats abgeschlossen wird. Die Röteln erzeugen als milde Infektion, wenn sie in den ersten Wochen einwirken, schwere Mißbildungen ohne letale Schädigung wie es z. B. bei der Lues als schwere Infektion der Fall ist. Bis heute wissen wir noch nicht sicher, ob es eine direkte Viruswirkung im sich differenzierenden Gewebe ist oder ob die Wirkung über toxische Schädigungen über das Gefäßsystem und die damit im Zusammenhang stehende Ernährung zustande kommt. Die Noxe wirkt sich in der organogenetischen Periode viel tiefgreifender aus als in der späteren Wachstumsperiode. Es werden vor allem jene Organe betroffen, die sich zur Zeit der Infektion in der Phase ihrer stärksten Entwicklung befinden. Es ist wohl wenig wahrscheinlich, daß Rubeolen auch Ursache einer cKL sein können. Wie schon erwähnt, wirken die Rubeolen nur in den ersten Schwangerschaftsmonaten schädigend auf das Kind. Es ist nun aber bis heute nicht bekannt, in welchem Monat der Schwangerschaft eine cKL determiniert werden kann.

Gleichsam eine Brücke zwischen den frühembryonalen zu Mißbildungen führenden Virusinfektionen und den Infektionen in einem späteren Zeitpunkt der Schwangerschaft bildet die kongenitale Toxoplasmose. Cowen, Wolf und Paige entdeckten 1940, daß der protozoische Erreger *Toxoplasma* nicht nur im Tierreich Erkrankungen auslöst, sondern auch für den Menschen pathogen ist. Das klinische Bild der Erkrankung verläuft unter der Form einer akuten Encephalitis mit hohem Fieber, Sopor, Zuckungen im Gesicht und den Extremitäten, ohne meningitische Zeichen. Die Reflexe sind zunächst gesteigert.

gert, dann fehlend. Zur Entscheidung der Art der Encephalitis sind typisch bei Toxoplasmose: das Auftreten eines konsekutiven Hydrocephalus, Hirnverkalkungen, Chorioretinitis und Schwachsinn. Der Liquor zeigt meist eine enorme Eiweißerhöhung im Gegensatz zu der nur mittleren Zellerhöhung, welche meist aus Lymphozyten und Monozyten bestehen. Auffällig ist eine starke Tryptophanreaktion, die Kolloidkurven entsprechen dem Parenchymtypus, oft ist der Liquor xanthochrom.

Selten sind die Erreger im Liquor als freie Zellen oder als „Pseudocysten“ nachweisbar. Demgemäß kann auch die Verimpfung von Liquor im Tierversuch keine Toxoplasmose an Mäusen bewirken. Von größter Bedeutung ist der von Sabin angegebene Neutralisationstest mit dem Nachweis von neutralisierenden und komplementbindenden Antikörpern. Durch diese serologischen Methoden wies Sabin nach, daß es Fälle von angeborenem Hydrocephalus, Mikrocephalus, Anencephalus, Totgeburt und Frühtod post partum gibt, welche auf Toxoplasmainfektionen beruhen. Diese Fehlentwicklungen sind nicht das Resultat von einem Entwicklungsstillstand in der organogenetischen Periode, sondern sie sind vielmehr durch die pränatale Toxoplasmainfektion entstanden, welche den Foetus in der Wachstumsperiode getroffen haben.

Bei unseren Untersuchungen sind pränatale Störungen als Ursache von infantilen cerebralen Lähmungen anzuschuldigen

bei den Diplegien	16 Fälle = 25%
Hemiplegien	7 Fälle = 13%
e. p. m. St.	16 Fälle = 28%
Total	39 Fälle = 28%

Tab. 5

Davon entfallen auf Trauma in graviditate

7 Fälle = 4%

		Art	Zeitpunkt
Diplegien	2 Fälle	Sturz über Treppe	im 6. Monat
		Schlag auf den Leib	im 7. Monat
Hemiplegien	2 Fälle	Sturz von Leiter	im 7. Monat
		Sturz über Treppe	im 5. Monat
e. p. m. St.	3 Fälle	Sturz	im 4. Monat
		Sturz	im 6. Monat
		tägl. Seilspringen zur Unterbrechung der Schwangerschaft	in den ersten 3 Monaten

Es kommen auf Blutungen in graviditate

9 Fälle = 5%

		Ursache	Zeitpunkt
Diplegien	4 Fälle	Störung der Ei-Implantation	erste 3 Monate
		unbekannt	im 3. Monat
		abortive Mittel	erste 2 Monate
		Placenta praevia	im 7. Monat
Hemiplegien	2 Fälle	unbekannt	im 3. Monat
		Placenta praevia	im 8. Monat
e. p. m. St.	3 Fälle	unbekannt	im 3. Monat
		unbekannt	im 3. Monat
		Nephropathie?	im 3. Monat

Mütterliche Schwangerschaftstoxikosen

15 Fälle = 8%

siehe Tabelle 4.

Mütterliche Infektionen in graviditate

8 Fälle = 4,5%

Diplegien	3 Fälle	Grippe	1 Fall	anfangs Gravidität positive Wassermann- reaktion in grav.
		Lues	2 Fälle	

Hemiplegien 0 Fälle

e. p. m. St.	5 Fälle	Grippe	2 Fälle	im 3. Monat
		Hepatitis		
		epidemica	1 Fall	im 6. Monat
		Pertussis	1 Fall	im 4. Monat
		Lues	1 Fall	positive Wassermann- reaktion in grav.

Wahrscheinlich ist auch der größte Teil jener Krankheitsfälle, bei denen keine ursächlichen Faktoren nachzuweisen sind, auf solche praenatalen Störungen zurückzuführen (Tab. 6).

Tab. 6 Fälle von cKL ohne nachweisbare Aetiologie.

Diplegien	28 Fälle = 43%
Hemiplegien	15 Fälle = 28%
e. p. m. St.	20 Fälle = 35%
Total	63 Fälle = 32%

Fassen wir die Fälle mit praenatalen Störungen und die Fälle ohne nachweisbare Aetiologie zusammen, so finden wir

Tab. 7	praenatale Störungen	39 Fälle = 22%
	Fälle ohne nachweisbare Aetiologie	63 Fälle = 32%
	Total	102 Fälle = 54%

Aus diesen Zahlen geht hervor, daß in ungefähr der Hälfte der Fälle praenatale Störungen irgendwelcher Art als Ursache der kongenitalen Fälle von cKL anzusprechen sind. Auf jeden

Fall spielen pränatale Faktoren in der Aetiologie der kindlichen Gehirnleiden eine viel größere Rolle als man bisher anzunehmen gewohnt war, wenn auch der Nachweis des ursächlichen Zusammenhanges nicht immer überzeugend gelingen kann. Die Aetiologie der kongenitalen Mißbildungen ist nämlich sehr komplex. Im konkreten Falle ist es oft sehr schwer, die Ursache einer Mißbildung ausfindig zu machen, weil bei gleicher Ursache verschiedene Symptome und bei gleichen Symptomen verschiedene Ursachen im Spiele sein können, da ja die Symptomatologie einer Mißbildung von der Art der Noxe, aber auch vom Angriffspunkt und vom Zeitpunkte der Einwirkung abhängen. Es kann z. B. eine Mikrocephalie hereditär sein oder durch eine foetale Toxoplasma-Infektion oder durch Röntgenstrahlen während dem 3. Schwangerschaftsmonat verursacht sein.

Für die kongenitalen spastischen Diplegien und Paraplegien nimmt Ford in Uebereinstimmung mit Freud und Collier toxische oder degenerative Prozesse als Ursache der Lähmungen an, welche schon intrauterin auf den Foetus einwirken.

Was die kongenitale Athetose und Chorea und die allgemeine Starre anbelangt, so glaubte Vogt, diese Störungen seien das Ergebnis von Fehlentwicklungen im extrapyramidalen motorischen System oder das Resultat eines intrauterinen Prozesses. Einzelne Autoren wie z. B. Loewenberg betrachten den „status marmoratus“ als Folge einer foetalen Encephalitis. Die angelsächsischen Autoren Ford, Bronson sehen die Ursache dieser Affektionen in pränatalen Faktoren.

Auch ist es sehr wohl möglich, daß die Ursache der bei der cerebralen Diplegie häufig anzutreffenden Asphyxie und Frühgeburt vermehrt in pränatal zur Einwirkung gelangenden Schädlichkeiten zu suchen ist. Diese letzteren Faktoren seien im Folgenden erörtert.

4. Natale Schädigungen.

Das Geburtstrauma war früher für viele Fälle, namentlich für die Diplegien, wohl das wichtigste aetiologische Moment. Der englische Chirurg und Geburtshelfer Little beschrieb im

Jahre 1853 eine bei Kindern vorkommende allgemeine Starre der Glieder. Er führte diese Störung auf Geburtsschädigung zurück, die der kindliche Schädel bei abnormer Kindslage, Beckenenge, Verzögerung des Geburtsaktes, bei schwierigen geburtshilflichen Eingriffen usw. erleidet. Dabei legte Little die Hauptbetonung auf die dabei auftretende Asphyxie des Neugeborenen. Seither ist die Little'sche Aetiologie: schwere und langdauernde Geburt, Frühgeburt und Asphyxie des Neugeborenen für die infantilen spastischen Diplegien allgemein bekannt. Die einzelnen Faktoren dieser sogenannten Little'schen Aetiologie seien einzeln besprochen.

a) die geburtstraumatische Hirnschädigung.

Es besteht auch heute noch eine große Meinungsverschiedenheit unter den einzelnen Autoren über die Bedeutung des Geburtstraumas. Einzelne Autoren betrachten es als die Hauptursache der cKL, andere aber schauen es als relativ unbedeutend an. Sicherlich spielt das Geburtstrauma und die dabei auftretenden intrakraniellen Blutungen eine Rolle. Als Ursache kongenitalen Di- und Paraplegien wurde aber die Gehirnschädigung durch die Geburt stark überschätzt. Es ist klar, daß jede Bedingung, die den Druck auf den foetalen Kopf bei der Geburt vergrößert, zu einer Vermehrung der Möglichkeiten von Störungen führt. Solche Faktoren sind z. B. schlecht geformte oder verengte Becken, sehr rigide Weichteile, überstürzte oder abnorm verlängerte Geburten, abnorme Lagen, Zangengeburten und Extraktionen oder ein früh- oder vorzeitiger Blasensprung.

1. Der Mechanismus der intrakraniellen Blutungen.

Die geburtstraumatischen Hirnschädigungen unterscheiden sich von den gewöhnlichen akut einwirkenden Kopfschäden des späteren Lebens dadurch, daß das Gehirn einer langdauernden und langsam einwirkenden Kompression ausgesetzt wird. So kommt es bei der Schädelkonfiguration in der Austreibungsperiode zu einem Uebereinanderschieben der Knochen und Hirn-

häute mit Einreißen der Venen, die in den Sinus longitudinalis einmünden. Je nach dem Durchmesser, der gerade komprimiert wird, kommt es zu Spannungen in den Hirnhäuten, in der Falx cerebri und im Tentorium cerebelli, welche bei genügend großem Drucke einreißen können (Benecke). Besonders die Tentoriumsrisse sind gut bekannt, die vor allem bei der Extraktion von Beckenendlagen auftreten. Bei diesen kommt noch der Druck durch die Uteruskontraktionen und der manuelle suprapubische Druck hinzu.

Neben diesen meningealen Blutungen galten Blutungen in die Gehirnsubstanz früher als selten. Schwartz hat aber auf Grund von ausgedehnten Untersuchungen auf die große Häufigkeit gerade dieser Blutungen hingewiesen. Für die Entstehung dieser intracerebralen Haemorrhagien macht er die Druckdifferenz zwischen Uterusinhalt und Athmosphärendruck nach dem Blasensprung verantwortlich. Die dabei auftretende Minderdruckwirkung führt zu Stauungsblutungen im Sinus longitudinalis und Vena magna Galeni-System mit ihren Verzweigungen in der weißen Substanz und den Stammganglien. Diese Untersuchungen wurden zum Teil von Ylppö und Wohlwill bestätigt. Der letztere bemerkt aber, daß es sich dabei oft um sehr unscheinbare, für Leben und Funktion wahrscheinlich nicht sehr bedeutungsvolle Befunde handelt.

Von gynaekologischer Seite werden diese Ansaugblutungen zum Teil sehr energisch in Frage gestellt (Kuhn, E. A. Müller, Rydberg). Sicherlich ist ja die Saugwirkung nicht die alleinige Ursache der geburtstraumatischen Blutungen, weil ja diese Druckdifferenzen bei jedem Geburtsakte eintreten müssen. Der von Schwartz angenommene Mechanismus stellt nicht die einzige Möglichkeit einer geburtstraumatischen Schädigung des Kopfes und des Gehirns dar. Der Mechanismus dieser Blutungen ist kein einfacher. Störungen der allgemeinen und intrakraniellen Blutzirkulation, direkter Gehirndruck mit lokalen Zirkulationsstörungen und Gefäßrupturen durch Zerrung, Quetschung und Abscherung bei langdauernden Geburten, Zangen-geburten oder abnormen Lagen und Minderdruckwirkung kön-

nen zu Blutungen in der Falx und im Tentorium und im Vena magna Galeni-System führen. Aber auch bei ganz normalen Geburten, bei Sturzgeburten und bei Kaiserschnitt kann es zu Gehirnläsionen kommen. Die älteren Geburtshelfer waren noch der Ansicht, daß die Blutungen durch die Asphyxie verursacht seien, heute weiß man aber, daß die intrakraniellen Blutungen die Ursache und nicht das Resultat der Asphyxie sind.

Die angeführten Faktoren wirken sich wohl in den seltensten Fällen einzeln aus, sondern meist in Kombination, wobei bald das eine, bald das andere Moment vorherrschen mag. Durch diese geburts-traumatischen Blutungen wird das Gehirn teils mechanisch zerstört, teils von seiner Ernährung abgeschnitten. Aber auch ganz unabhängig von den Haemorrhagien kann es im Anschluß an den Geburtsvorgang im Gehirn zu Gewebsschädigungen kommen. Da sich weder mechanische Gewalt noch embolische Gefäßverstopfung nachweisen lassen, muß man auf funktionelle Kreislaufstörungen zurückgreifen. Benecke dachte als erster an durch eventuelle Abkühlung ausgelöste Gefäßkontraktionen. Vieles spricht dafür, daß die Zerfallsprozesse im Gehirn auch nach Aufhören der traumatischen Einwirkung noch weiter fortbestehen, was man auf eine durch längere Zeit hindurch wirkende Veränderung der Gefäßnervenerregbarkeit mit Neigung zu Praestase und Stase erklärte, wobei erneute Ernährungsstörungen bedingt werden (Wohlwill, Schwartz, Siegmund).

Bisweilen werden Blutungen infolge instrumenteller Entbindungen, z. B. durch die Zange, als Ursache von cerebralen Lähmungen angeschuldigt. Dazu ist man nur in seltenen Fällen berechtigt. Vielmehr sind es doch meist die Umstände, die zur operativen Hilfe nötigen, welche das Leiden verschulden.

Ferner steht heute fest, daß haemorrhagische Diathesen in gewissen Fällen Hirnblutungen bewirken können, welche cerebrale Lähmungen, Schwachsinnformen und Krämpfe verursachen können. Was den Kaiserschnitt anbetrifft, so wird er bisweilen als Beweis angeführt, daß Blutungen ohne Trauma entstehen können. Man muß aber immer bedenken, daß einzelne

Geburtshelfer das Kind durch eine sehr kleine Oeffnung entwickeln, sodaß die Möglichkeit eines Traumas nicht ganz ausgeschlossen werden kann.

Ob in der Aetiologie der cKL die Anwendung von Hypophysenpraeparaten, Narkose und Schmerzbekämpfung unter der Geburt eine Rolle spielen, ist fraglich. In gewissen Fällen ist mit ihrer Möglichkeit zu rechnen. Sichereres wissen wir darüber nicht.

2. Die Häufigkeit der intrakraniellen Blutungen.

Die Versuche, auf statistischem Wege die Bedeutung des Geburtstraumas für spätere Hirnstörungen abzuklären, krankten an der Schwierigkeit der Feststellung des aetiologischen Momentes. Fast immer wird dabei die schwere oder die abnorme Geburt als Kennzeichen der Geburtsschädigung benutzt. Die Gleichsetzung von abnormer Geburt und Geburtstrauma ist natürlich fehlerhaft. Man sollte aber doch erwarten, daß die Zahl der Gehirngeschädigten nach abnormer Geburt eine deutlich größere sein müßte, als nach normaler. Eine auf solchem Vergleich aufgebaute Statistik liegt von Hannes vor. Er fand dabei aber nur unwesentliche Unterschiede zwischen beiden Reihen, die praktisch zu vernachlässigen sind. Er schloß daraus auf eine nur äußerst geringe Rolle des Geburtstraumas. Man hat ihm sogleich vorgeworfen, sein Ausgangsmaterial sei zu klein gewesen und seine Schlußfolgerung stehe in zu großem Widerspruch mit der klinischen Erfahrung. Wir glauben, daß Hannes seine Befunde richtig gedeutet hat, nachdem mehr als die Hälfte unserer Fälle von cKL pränatalen Ursprungs sind. Auch die Ergebnisse der amerikanischen Autoren wie Ford scheinen ihm Recht zu geben.

Wollen wir in dieser Frage weiterkommen, so müssen wir die Diagnose des Geburtstraumas praeziser fassen. Sehr leicht ist die Diagnose, wenn alle Symptome voll entwickelt sind: Zyanose, Stupor, Saugunfähigkeit, schwaches Schreien, Rigidität oder Muskelschlaffheit, Vorwölbung der Fontanellen und Blut

im Liquor. Die Abwesenheit von Blut im Liquor schließt aber eine intrakranielle Blutung nicht aus, denn das Blut braucht die subarachnoidalen Räume nicht erreicht zu haben. Von Bedeutung ist der Nachweis von nicht frischem, verändertem Blute im Liquor, eventuell von Haematoidinkristallen. Auch den Blutungen im Augenhintergrund ist vermehrt Aufmerksamkeit zu schenken. Auch die Abwesenheit von klinischen Symptomen läßt ein Geburtstrauma nicht ausschließen. Es sind mehrere Fälle beschrieben worden, bei denen ernste Laesionen des Gehirnes erst bei der Sektion entdeckt worden sind und die klinisch gar keine Erscheinungen gemacht haben.

Kongenitale Defekte sind oft schwer von geburtstraumatischen zu unterscheiden. Bei den kongenitalen Defekten haben wir die gleichen klinischen Zeichen, aber ohne Hirndrucksymptome wie gespannte Fontanellen, usw. Von Bedeutung ist auch der Nachweis der Anwesenheit von anderen Mißbildungen.

Die Little'schen Trias ist keineswegs beweisend für ein Geburtstrauma, denn primär geschädigte Kinder sind sehr oft untergewichtig und werden asphyktisch auch bei normalem Geburtsverlauf. Zweifellos sind die intrakraniellen Blutungen sehr häufig bei Neugeborenen. Mehr oder weniger sichere klinische Hinweise auf solche Blutungen sind bei ca. 2—3% der Neugeborenen festzustellen. Die Grenze hängt von der Sorgfalt der Untersuchung ab (Ford). Für die Frühgeburten fand Ylppö Störungen des Gehirns irgendwelcher Art bei 7—8%.

Die Untersuchungen von Gehirnen von frisch verstorbenen Neugeborenen zeigen aber einen höheren Prozentsatz von Geburtslaesionen. Die Amerikaner Spencer, Archibald, Warwick fanden solche intrakraniellen Blutungen durchschnittlich in 40—50% der Fälle, bei Frühgeburten 80—90%. Schwartz kam schon in früheren Untersuchungen auf die gleichen Zahlenverhältnisse. Es ist aber hier zu sagen, daß die Autoren mit den hohen Prozentsätzen ganz kleine Laesionen ohne klinische Bedeutung erwähnen. Der Ansicht von Schwartz ist sicherlich beizupflichten, daß die geburtstraumatischen Blutungen für die Neugeborenen- und Säuglingssterblichkeit von

größter Bedeutung sind, aber seine Ansicht, daß die gesamte Neugeborenenpathologie durch das Geburtstrauma beherrscht wird, schießt etwas über das Ziel hinaus.

Ford kam nach Untersuchungen einer großen Zahl von typischen Fällen zum Schlusse, daß das Geburtstrauma nur in einem kleinen Prozentsatze — nach ihm in ca. 6% — eine Rolle in der Aetiologie der kongenitalen spastischen Diplegien spielt. Der diffuse Charakter, der bei diesen Lähmungen auftretenden atrophischen lobären Sklerose läßt sich nur schwierig in Beziehung mit den intrakraniellen Blutungen bringen. Einig geht er mit den meisten Autoren darüber, daß die Mehrzahl der kindlichen Hemiplegien geburtstraumatisch bedingt sind. Die aetiologische Diagnose ist aber auch in diesen Fällen nicht immer leicht und die Entscheidung, ob ein Geburtstrauma oder irgend ein anderer pränataler Prozeß wie Lues, Abszeß oder Neoplasma im Spiele ist, fällt nicht immer leicht.

Wenn wir nun die Ergebnisse unserer Untersuchungen betrachten, so kommen wir zu folgenden Resultaten:
Von 175 Fällen cKL war in 39 Fällen (22%) das Geburtstrauma mit großer Wahrscheinlichkeit als Ursache der kindlichen Lähmungen anzusprechen (Tab. 8).

Tab. 8 Häufigkeit der geburtstraumatischen Lähmungen.

Diplegien	15 Fälle = 23%
Hemiplegien	12 Fälle = 22%
e. p. m. St.	12 Fälle = 21%
Total	39 Fälle = 22%

Wir können also an unserem Untersuchungsmaterial die niedrigen Prozentzahlen der Amerikaner nicht ganz bestätigen. Das Geburtstrauma scheint in unseren Fällen in rund $\frac{1}{4}$ der Fälle ursächlich von Bedeutung zu sein. Immerhin kann doch auch bei unseren Kindern festgestellt werden, daß dem Geburtstrauma in der Aetiologie der cKL bei weitem nicht die Bedeutung zu-

kommt, die man bis heute anzunehmen gewohnt war. Wie schon früher erörtert wurde, sind die praenatalen Ursachen und die zu diesen zu rechnenden Fälle ohne sicher nachweisbare Aetiologie von größerem Einfluß für die Entstehung der cKL. Wir müssen uns überhaupt fragen, ob in unseren Anamnesen das Geburtstrauma nicht doch etwas überschätzt wird? Es entspricht doch meist dem Kausalitätsbedürfnis der Mutter mehr, den sicher bei den meisten Frauen eindrucklichen Geburtsvorgang als Ursache einer Schädigung des Kindes darzulegen, als eine häufig nur in den ersten Monaten gestörte Schwangerschaft als Krankheitsursache anzuschuldigen.

b) die Asphyxie.

Die Bewertung der Asphyxie als ursächliches Moment für die Entstehung der cKL ist stark umstritten. Vorerst muß betont werden, daß fast alle Kinder einen gewissen Grad von Asphyxie bei der Geburt zeigen. Sie verschwindet aber, sobald die Atmung in Gang gekommen ist und hat keine klinische Bedeutung. Seit Little ist die schwere und langdauernde Geburt mit asphyktischem Kinde einer der Hauptursachen der spastischen Diplegien.

Schwartz läßt in seiner Arbeit Atmungsstörungen irgendwelcher Genese für das Entstehen der Hirnschädigungen von Neugeborenen nicht gelten. Er weist im Gegenteil nach, daß die traumatischen Schädigungen des ZNS bei der Geburt die häufigste Ursache von Atmungsstörungen sind.

Ford sagt, seiner Meinung nach sei es unmöglich, daß die Asphyxie bei der Geburt mit Störungen im ZNS eine Beziehung haben kann. Die bloße Asphyxie hinterläßt keine Spuren im ZNS wie er durch experimentell erzeugte Asphyxie bei neugeborenen Katzen zeigen konnte. Auch Goethe, der nach seinen Angaben in „Dichtung und Wahrheit“ schwer asphyktisch geboren worden war, kann kaum als gehirngeschädigt betrachtet werden. Dagegen kann wohl andauernder Mangel an Sauerstoff in der organogenetischen Periode des Foetus aus irgend einer Ursache schwere Mißbildungen zur Folge haben.

Die Ursachen von kongenitaler oder intrauteriner Asphyxie können wir nach Clifford und Heyworth gruppieren, in solche, die

1. das Respirationszentrum befallen
2. den foetalen Zirkulations- oder Respirationstrakt direkt betreffen.

Ganz im allgemeinen gilt die Regel, daß die Asphyxia pallida zentralen Ursprunges sei, die Asphyxia livida aber durch Obstruktion in den Zirkulationswegen oder Atmungswegen zustande kommt.

Das kindliche Respirationszentrum kann beeinträchtigt werden z. B. durch Druck auf den Kopf bei langdauernder Geburt, die zu Oedem, Hyperaemie, Anaemie oder Haemorrhagie führen kann. Eine Asphyxie zentralen Ursprungs kann auch durch die Anwendung von Opiaten, Analgetica, Chloroform und Aether hervorgerufen werden.

Die Störungen im Zirkulations- und Respirationstrakt können mütterliche und kindliche Ursachen haben.

a) mütterliche Ursachen sind z. B. vorzeitige Lösung der Plazenta bei normalem Sitz oder Placenta praevia. Diese können den Foetus des Blutes und der genügenden Sauerstoffzufuhr berauben. Auch eine mütterliche schwere Pneumonie oder eine cardiale Dekompensation kann zu einer Hypoxaemie des Foetus führen.

Durch zu starke Uteruskontraktionen, besonders bei gesprungener Blase, oder in gewissen Fällen durch die Anwendung von Hypophysenpräparaten kann die Zirkulation in der Plazenta ungünstig beeinflusst werden.

b) foetale Ursachen sind angeborene Herzfehler, Verschuß der Luftwege durch Tumoren, Mißbildungen, Schleimaspilation oder Nabelschnurkompression zwischen Kind und mütterlichem Becken, echte Nabelschnurknoten usw.

Eine sehr häufige indirekte Ursache ist die Frühgeburt, die häufig mit Atelektasen einhergeht.

Welches sind nun die Zeichen einer intrauterinen Asphyxie? Vernehmen wir von der Mutter, daß sie kurz vor der Geburt sehr starke Kindsbewegungen gespürt habe oder beobachten wir selbst unter der Geburt heftige Kindsbewegungen oder Zuckungen, stellen wir eine dauernde Unregelmäßigkeit der Herztöne, eine Bradycardie unter 100, die in den folgenden Wehenpausen anhält, fest, finden wir mekoniumhaltiges Fruchtwasser (gilt nicht bei Beckenendlagen), so ist an der Tatsache einer intrauterinen Asphyxie wohl nicht zu zweifeln.

Die Ursachen einer intrauterinen Asphyxie sind nicht in jedem Fall abzuklären. Wir müssen bedenken, daß die Asphyxie selber auch nur eine Folge einer praenatal zur Einwirkung gekommenen Störung sein könnte, welche die Geburtsanomalie mit der Asphyxie bedingt. Hirnschädigungen bei Neugeborenen brauchen gar nicht immer mit Asphyxie einherzugehen. Dies zeigt die Tatsache, daß lange nicht bei allen Fällen von Diplegien eine Asphyxie bei der Geburt nachzuweisen war. eKL finden wir auch in Fällen, bei denen der Geburtsverlauf ein tadelloser war.

Unsere Befunde zeigen folgendes Bild:

Tab. 9 Asphyxie infolge geburtstraumatischer Schädigung.

Diplegien	11 Fälle = 18%
Hemiplegien	8 Fälle = 15%
e. p. m. St.	8 Fälle = 14%
Total	27 Fälle = 16%

Tab. 10 Asphyxie infolge praenataler Störungen.

Diplegien	4 Fälle = 5%	
Blutungen in graviditate		1
Nephropathie der Mutter		1
Eklampsie der Mutter		1
Lues der Mutter		1

Hemiplegien	5 Fälle = 8%	
	Trauma in graviditate	1
	Blutungen in graviditate	1
	Nephropathie der Mutter	1
	ohne nachweisbare Aetiologie	2
e. p. m. St.	10 Fälle = 16%	
	Trauma in graviditate	2
	Hyperemesis der Mutter	1
	Nephropathie der Mutter	3
	ohne nachweisbare Aetiologie	4

Auch wir glauben nicht, daß der Asphyxie allein eine kausale Bedeutung in der Aetiologie der cKL zukommt. Wie schon erwähnt, sind es doch meist die praenatalen Schädigungen oder die geburtstraumatischen Blutungen, welche die Ursache der Asphyxie und der Hirnerscheinungen der Kinder sind. Die Asphyxie allein hinterläßt keine dauernden Hirnschäden bei Kindern.

In den Anamnesen des Geburtsverlaufs sind nicht so selten abnorme Lagen und operative geburtshilfliche Eingriffe angegeben. In den folgenden Tabellen 11 und 12 seien die Häufigkeiten dieser Faktoren im allgemeinen (nach Stöckel) und bei Kindern mit cKL angegeben.

Tab. 11

	im allgemeinen	bei Kindern mit cKL
Abnorme Lagen	5%	12 Fälle = 6.9%
Beckenendlagen	3—4%	10 Fälle = 5.7%
Querlagen	0.5—0.75%	2 Fälle = 1.14%
Diplegien	6 Fälle:	5 Steißlagen, 1 Querlage
Hemiplegien	3 Fälle:	3 Steißlagen
e. p. m. St.	3 Fälle:	2 Steißlagen, 1 Querlage
Total	12 Fälle:	10 Steißlagen, 2 Querlagen

Tab. 12

Geburtshilfliche Eingriffe

	im allgemeinen	bei Kindern mit cKL
	ca. 5%	21 Fälle = 12%
Zangengeburt	1.3—3%	9 Fälle = 5.1%
Wendungen	0.5%	3 Fälle = 1.7%
Kaiserschnitte	3%	9 Fälle = 5.1%

	Wendung	Zangengeburt	Kaiserschnitt
Diplegien	9 Fälle: 1	4	4
Hemiplegien	7 Fälle: 1	1	5
e. p. m. St.	5 Fälle: 1	4	—
Total	21 Fälle: 3	9	9

Es ist zu bemerken, daß die abnormen Lagen in einzelnen Fällen Folge der intrauterinen Schädigung sein könnten und daß die geburtshilflichen Eingriffe meist aus solchen Gründen ausgeführt werden, welche das kindliche Gehirnleiden verschulden. Weder die abnorme Lage noch die geburtshilflichen Operationen können deshalb ohne weiteres als eigentliche Ursache der cKL angesprochen werden.

Sturzgeburten werden von Kundrat in die Reihe der Geburtsschädlichkeiten bei den cKL eingefügt.

Bei unseren Fällen konnten wir Sturzgeburt im Geburtsverlauf von 2 Diplegien und 1 Hemiplegie nachweisen.

Uebertragungen des Kindes von 3—4 Wochen sind häufiger. Sie traten bei 4 Diplegien, bei 2 Hemiplegien und bei 4 e. p. m. St. auf.

Uebertragene Kinder scheinen im allgemeinen etwas häufiger mißgebildet zu sein als die normalzeitigen Geburten.

c) die Frühgeburt.

Ein früher allgemein anerkannter actiologischer Faktor stellt die Frühgeburt dar. Ylppö und auch Schwartz haben gezeigt, daß zu früh geborene Kinder infolge mangelhafter Eröffnung der Weichteile, infolge Weichheit der Knochen und unvollkommener Ausbildung der elastisch-muskulären Gefäß-

wandelelemente beim Fötus durch die mechanischen Einwirkungen bei der Geburt besonders gefährdet sind. Dazu kommt, was man zu wenig beachtet, eine ungenügende Anpassungsfähigkeit des Frühgeborenen gegenüber äußeren Reizen und die Tatsache, daß ein Teil der normalerweise intrauterin erfolgten Entwicklung nun außerhalb des Mutterleibes durchgemacht werden muß. Diese letzteren Momente können unter Umständen auch Schädigungen des Gehirns mit sich bringen, die zu Funktionsstörungen zu führen geeignet sind.

Eine Frühgeburt kann aus 2 Gründen mit einer cerebralen Lähmung betroffen sein. Erstens durch Verzögerung der Entwicklung cerebros spinaler Bahnen und zweitens durch die Häufigkeit der Hirnblutungen, welche umso häufiger sind, je niedriger das Geburtsgewicht gewesen ist (Ylppö).

Man wird nicht außer acht lassen dürfen, daß Frühgeburt und schwere Geburt nicht selten auch in solchen Fällen anamnestisch festgestellt werden, deren Entstehung sicher lange vor die Geburt zurückdatiert werden muß, sodaß man auch hier leicht Täuschungen unterliegen kann. Eine scheinbare Geburtslähmung bei einer Frühgeburt läßt sich manchmal bei näherer Prüfung als eine praenatal bedingte erkennen. Zu dieser Korrektur ist man nach Freud umso eher berechtigt, wenn neben motorischen Störungen hochgradiger Schwachsinn oder Epilepsie vorzufinden sind. Die Bedeutung der Frühgeburt in der Ätiologie der cKL abzuschätzen ist schwer. Häufig sind die frühgeborenen Kinder sehr schwach und unfähig zu saugen oder zu schreien, zeigen oft Cyanose, da sie mehr als andere Kinder geburtstraumatischen Schädigungen unterworfen sind und unabhängig davon sowieso Entwicklungsstörungen zeigen.

Es ist aber darauf hinzuweisen, daß viele Frühgeburten eine ganz normale Entwicklung durchmachen. Ford gibt an, daß die Frühgeburt eine Ursache der Diplegie sein kann, aber nicht mehr als $\frac{1}{3}$ von allen Diplegien seien Frühgeburten.

Man unterscheidet zweckmäßig bei den Frühgeburten:

1. die gynaekologische Frühgeburt, d. h. ein Kind mit weniger als 2500 g Körpergewicht, das vor dem Geburtstermin geboren worden ist.

2. die paediatrische Frühgeburt, d. h. ein Kind, das, obwohl am richtigen Geburtstermin geboren, das Gewicht von 2500 g noch nicht erreicht hat.

Bei diesen paediatrischen Frühgeburten kann man ein allfällig vorkommendes Hirnleiden eher als eine Krankheit auffassen, die durch eine praenatale, intrauterine Schädigung und nicht durch eine Geburtsschädigung verursacht ist.

Krankheiten der Mutter, insbesondere Infektionskrankheiten, können gleichzeitig die Ursache der Frühgeburt und der Hirnschädigung des Kindes sein. Es ist allerdings schwierig zu beurteilen, ob das Zusammentreffen der aetiologischen Momente zufällig ist, und welchem eine ursächliche oder nur konkurrierende Bedeutung zuzusprechen ist.

Wenn wir bei unseren 175 Fällen von cKL die Frühgeburten analysieren, so finden wir folgende Verhältnisse (Tab. 13, Tab. 14):

Tab. 13 Häufigkeit der Frühgeburten bei Kindern mit cKL.

Diplegien	26 Fälle = 40%
Hemiplegien	9 Fälle = 16%
e. p. m. St.	12 Fälle = 21%
Total	47 Fälle = 26%

Davon waren 32 Fälle gynaekologische Frühgeburten
15 Fälle paediatrische Frühgeburten

Tab. 14 a Gynaekologische Frühgeburten und Ursache der cKL.

	Diplegien	Hemiplegien	e. p. m. St.
Trauma	2	—	1
Blutungen	4	—	1
Toxikosen	3	—	2
Infektionen	1	—	1
keine Aetiologie	6	6	5
	16 (25%)	6	10

Tab. 14 b Paediatrische Frühgeburten und Ursache der cKL.

	Diplegien	Hemiplegien	e. p. m. St.
Trauma	—	—	—
Blutungen	1	—	—
Toxikosen	2	1	—
Infektionen	—	—	—
keine Aetiologie	7	2	2
	10 (15%)	3	2

Tab. 15 Geburtsgewicht bei den Frühgeburten mit cKL.

	Diplegien	Hemiplegien	e. p. m. St.
Geb.Gew. unter 1500:	7 4	1	2
Geb.Gew. 1500—2000:	13 7	4	2
Geb.Gew. 2000—2500:	17 10	4	3
Geb.Gew. 2500:	10 5	—	5
	47		

Tab. 16 Monat der Geburt bei den Frühgeburten mit cKL.

	Diplegien	Hemiplegien	e. p. m. St.
Geburt vor 28. Woche:	5 2	—	3
Geburt 28.—32. Woche:	11 8	1	2
Geburt 32.—36. Woche:	11 6	3	2
Geburt 36.—40. Woche:	20 10	5	5
	47		

Wir finden also in rund $\frac{1}{4}$ aller Fälle Frühgeburten. Unser Ergebnis für die Diplegien: 40% Frühgeburten, davon 25% gynaekologische und 15% paediatrische Frühgeburten, zeigt, daß etwas mehr als ein Drittel aller diplegischen Formen frühgeborene Kinder sind. Die Frühgeburt spielt sicherlich eine Rolle in der Aetiologie der cerebralen diplegischen Lähmungen und Störungen im extrapyramidalen motorischen System. Dies umso mehr, als schon darauf hingewiesen wurde, daß frühgeborene Kinder zu intrakraniellen Blutungen besonders disponieren.

Bei den gynaekologischen Frühgeburten ist es schwierig zu entscheiden, ob die Ursache der Frühgeburt nicht etwa auf prae-natalen Störungen beruht, welche auch die cerebrale Schädigung des Kindes bedingen.

Bei den paediatrischen Frühgeburten kann eine solche prae-natale, intrauterine Schädigung eher als Ursache der cKL angenommen werden.

Die Stellung des Kindes in der Generationsreihe scheint einige Beachtung zu verdienen, weil ein Zusammenhang zwischen Erstgeburt und Neigung zu Geburtslähmungen, zwischen spätem Glied einer langen Reihe von Geschwistern und Häufigkeit von kongenital bedingten Diplegien nachweisbar ist.

Gowers hat als erster die disponierende Bedeutung der Erstgeburt erkannt. Nach ihm betrifft fast die Hälfte der Geburtslähmungen erstgeborene Kinder.

Die Ergebnisse unserer Untersuchungen zeigt folgende Zusammenstellung (Tab. 17):

Tab. 17	Anzahl der Erstgeburten bei Kindern mit cKL.	
	Diplegien	32 Fälle = 50%
	Hemiplegien	26 Fälle = 48%
	e. p. m. St.	23 Fälle = 40%
	Total	81 Fälle = 46%

Die folgende Tabelle gibt eine Uebersicht über die Stellung der Patienten in der Kinderreihe (Tab. 18):

Tab. 18		Stellung der Patienten in der Kinderreihe.										
		Gesamtkinderzahl in der Familie										
Stellung des Kindes		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Total
	1. Kind	61	12	6	—	1	1	—	—	—	—	81
	2. Kind	—	31	16	5	1	—	—	—	—	—	53
	3. Kind	—	—	18	9	—	—	—	—	—	—	27
	4. Kind	—	—	—	7	2	—	—	—	—	—	9
	5. Kind	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	6. Kind	—	—	—	—	—	1	1	—	—	—	2
	7. Kind	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1
	8. Kind	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	1
	9. Kind	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	1

In dieser Zusammenstellung kommt die erste Kolonne (61 Kinder) für unsere Betrachtungen nicht in Frage, da die Kinder wohl erstgeborene sind, aber die Gesamtkinderzahl in der Familie nur eins beträgt.

Beobachten wir die Erstgeborenen in Familien mit 2 oder 3 Kindern, so stellen wir fest, daß diese gar nicht am häufigsten an cKL leiden. Es sind die 2. und 3. Kinder ebenso oft oder noch mehr befallen. Diese Tatsache stützt ebenfalls unsere Ansicht, daß eben nicht, wie man bisher anzunehmen pflegte, die mechanischen Momente, z. B. größere Enge der mütterlichen Weichteile bei Erstgebärenden, eine ausschlaggebende Rolle in der Aetiologie der cKL spielen.

Den Umstand, daß Kinder mit kongenitaler Diplegie relativ häufig eine späte Stelle in der Generationsreihe einnehmen, erklärt Freud als eine Erschöpfung des mütterlichen Organismus durch übermäßige Inanspruchnahme der Reproduktionsfähigkeit.

In den Krankengeschichten der Littlekinder des Kinderspitals Zürich kommt diese Tatsache wenig zum Ausdruck. Einzig bei 2 Fällen von Diplegia spastica infantilis waren die Patienten das 8. resp. 9. Kind einer neunköpfigen Familie.

Ferner waren unter 175 Fällen von cKL 8 Zwillingsskinder zu finden (Tab. 19):

Tab. 19	Anzahl der Zwillingsskinder bei Kindern mit cKL.	
	Diplegien	3 Fälle = 4.7%
	Hemiplegien	4 Fälle = 7.4%
	e. p. m. St.	1 Fall = 1.8%
	Total	8 Fälle = 4%

Diese Zahlen sind hoch, wenn man bedenkt, daß normalerweise Zwillingsgeburten im Verhältnis 1:80 vorkommen. Wenn einer von zwei-eiigen Zwillingen mit einem Gehirnleiden auf die Welt kommt, so wird die Ursache wohl meist in intrauterin entstandenen Kreislauf- und Ernährungsstörungen liegen.

Es ist einleuchtend, daß im geburtstraumatisch geschädigten Säuglingsgehirn akute Spätfolgen z. B. durch toxische oder infektiöse Einflüsse auftreten können. Diese Spätfolgen und postnatalen Einflüsse sollen nun kurz besprochen werden.

5. Postnatale Schädigungen.

a) Die konstitutionelle Bereitschaft.

Die konstitutionelle Bereitschaft zu pathologischen Reaktionen im Nervensystem muß an dieser Stelle erörtert werden.

Finden wir im klinischen Bilde bei einem Kinde einen cerebralen Dauerschaden, so stellt sich uns die Frage: Ist der Schaden direkt durch Einwirkung der Krankheit auf ein vorher intaktes Nervensystem zustande gekommen oder handelt es sich um eine Manifestation einer vorbestehenden latenten Minderwertigkeit des Nervensystems?

Es können sich z. B. banale Noxen wie ein geringes Schädeltrauma stark schädigend auf das ZNS auswirken, wenn es wirklich konstitutionell minderwertig ist. Eine solche konstitutionelle Minderwertigkeit ist allerdings schwer zu beweisen. Sie wird aber umso wahrscheinlicher, je mehr wir in der Familienanamnese der Patienten eine Häufung von Nerven- und Geisteskrankheiten und Allergosen finden. Bei den Patienten selbst können wir oft gewisse Stigmata feststellen, wie z. B. zu großer oder zu kleiner Kopfumfang, verstärkte Impressiones digitatae, erhöhte neurovegetative Labilität, affektive Störungen, Intelligenzdefekte usw.

b) Die postnatalen Infektionen.

Unter den postnatalen Störungen stehen die Infektionskrankheiten an erster Stelle. Freud rechnet $\frac{1}{3}$ aller hemiplegischen Fälle durch sie bedingt. Keineswegs ist es der häufigste Fall, daß die Erreger sich im Gehirn selbst ansiedeln und zu einer metastatischen Entzündung führen. Bei einer pyogenen Allgemeininfektion sind z. B. Defektheilungen nur ausnahmsweise zu erwarten. Die Stoffwechselprodukte der Mikroben, die in der Regel meist zu diffusen Schädigungen im ZNS

führen, vermögen auch herdförmige Laesionen zu setzen, z. B. durch toxische Gefäßschädigung. Bei Infektionskrankheiten, deren Erreger man nicht sicher kennt oder nur schwierig zur Darstellung bringen kann, ist es schwer zu beurteilen, ob es die Erreger der Grundkrankheit, sekundäre Infektionen oder toxische Substanzen sind, die teils entzündliche, teils degenerative Hirnaffektionen bedingen. In der Mehrzahl der Fälle wird es sich um eine toxische Schädigung handeln, die primär vermutlich die kleinen Gefäße der Hirnsubstanz und der Hirnhäute betreffen und dann sekundär zu Thrombose, Embolie oder Haemorrhagie führen. Aber auch eine direkt toxische Schädigung der nervösen Zentren wird in vielen Fällen eine Rolle spielen.

Bei den infektiösen postnatalen Schädigungen sind vor allem jene Infektionskrankheiten zu erwähnen, in deren Gefolge wir häufig cerebrale Haemorrhagien finden, z. B. beim Keuchhusten oder dann jene, die oft mit Venenthrombose oder Embolie einhergehen, z. B. Diphtherie oder Scharlach.

Cerebrale Lähmungen sind außerdem bei Masern, Grippe, Parotitis, Varizellen, Typhus, Dysenterie, Malaria beschrieben worden. Eine Lues kann auch extrauterin zu Lähmungen führen, besonders wegen der hochgradigen Gefäßbrüchigkeit.

Es wären noch die Infektionskrankheiten anzuführen, die vorwiegend das Gehirn befallen, wie die Encephalitis epidemica, die postvaccinale Encephalitis, die Lyssa. Diese Fälle sind aber sehr selten und der tödliche Ausgang oder die Heilung ist bei ihnen häufiger als eine Defektheilung. Immerhin sind solche Restzustände mit Zurückbleiben von Motilitätsstörungen bekannt.

Cerebrale Formen der Poliomyelitis führen nie zu bleibenden spastischen Paresen.

Sobald wir eine Infektionskrankheit für das Zustandekommen einer Lähmung verantwortlich machen können, soll der Fall aus der Gruppe der cKL herausgenommen werden. Ebenfalls sollten die kindlichen Hemiplegien, die durch Tuberkulose oder echte Geschwulstbildung verursacht sind, nicht unter den Begriff der cKL gefaßt werden. Diese Prozesse verlaufen ja meist

progressiv. Was die Hemiplegien anbelangt, so ist zu sagen, daß es bisweilen Fälle gibt, bei denen die Aetiologie vorläufig einfach nicht abzuklären ist. Es sind das die Fälle, die Ford als „acute infantile hemiplegia of obscure etiology“ zusammenfaßt. In den meisten Fällen spielen auch hier wahrscheinlich Gefäßschädigungen unbekannter Ursache eine Rolle.

c) Die postnatalen Intoxikationen.

Neben den Infektionen spielen die Intoxikationen des extrauterinen Lebens eine geringere Rolle. Auch hier ist die Kohlenmonoxyd-Vergiftung zu nennen. Aethernarkose wurde in einem Fall von Parkes and Weber wenigstens als mitwirkende Ursache bei konstitutioneller Bereitschaft angeschuldigt.

Bedeutungsvoller unter den postnatalen Störungen in der Aetiologie der cKL ist der Morbus haemolyticus neonatorum. Durch die Inkompatibilität der Rh-Faktoren kommt es im Hirnstamm zu schweren Schädigungen des Neugeborenen, zum sogenannten Kernikterus. Wir wissen heute noch nicht genau, ob diese Schädigungen nur die Folge der Bilirubinimbibition der Stammganglien sind oder ob eine ganglienständige Antigen-Antikörperreaktion vorgängig die Ganglienzellen geschädigt hat.

Bei Neugeborenen ist die extrapyramidale Motorik in vollster Entwicklung begriffen, während die pyramidale Motorik noch ruht. Es ist deshalb verständlich, daß diese Schädigungen fast nur das extrapyramidale motorische System betreffen. Beim Ikterus gravis neonatorum ist aber ein Ueberleben der Kinder weniger häufig, sodaß cerebrale Folgeerscheinungen nicht immer zur Beobachtung gelangen.

Bei unseren Fällen finden wir einen Ikterus gravis als Ursache der kindlichen Motilitätsstörung (Tab. 20).

Tab. 20	Ikterus gravis als Ursache der cKL.	
	Diplegien	3 Fälle = 4.7%
	Hemiplegien	1 Fall = 1.8%
	e. p. m. St.	9 Fälle = 15.0%
	Total	13 Fälle = 7%

Ganz auffallend ist die hohe Zahl von Störungen im extrapyramidalen motorischen System nach Ikterus gravis, die durch Kernikterus verursacht worden sind.

Selbstverständlich können postnatale traumatische Hirnblutungen im früheren oder späteren Kindesalter eine Ursache von spastischen Hemiplegien sein.

Wenn wir bei unseren Fällen die postnatalen Störungen als Ursache der cKL näher betrachten, so finden wir

bei den Diplegien	5 Fälle = 8%
Hemiplegien	20 Fälle = 37%
e. p. m. St.	9 Fälle = 15%
Total	34 Fälle = 19%

Tab. 21

Davon entfallen auf postnatales Trauma

3 Fälle = 1.7%

Diplegien 1 Fall Sturz auf den Kopf im Alter von 2 Jahren

Hemiplegien 2 Fälle Sturz auf den Kopf im Alter von 1½ Jahren

Sturz auf Hinterhaupt mit 2½ Jahren mit Comotio und Hemiplegie bei fraglicher Epilepsie.

Durch Ikterus gravis sind verursacht 13 Fälle = 7%

Diplegien 3 Fälle Ikterus gravis von 4–5 Wochen Dauer mit cerebralen Erscheinungen im Verlaufe des Ikterus

Hemiplegien 1 Fall Ikterus gravis von 6 Wochen Dauer mit cerebralen Erscheinungen im 3. Lebensjahr

e. p. m. St. 9 Fälle Dauer des Ikterus gravis 4 Wochen bis 3 Monate mit Auftreten der cerebralen Erscheinungen im Verlaufe des 1. Lebensjahres.

Postnatale Infektionen verursachten 15 Fälle = 8%

Diplegien 1 Fall Pertussis mit 3 Monaten

Hemiplegien 14 Fälle 12 × Encephalitiden unklarer Genese im Verlaufe der Kindheit

1 ×luetische juvenile Hemiplegie im Verlaufe des 1. Lebensjahres. WaR + bei Lues congenita

1 × Hemiparese nach Dysenterie: mit 1½ Jahren Dysenterie mit Meningo-Encephalitis.

Tumoren

3 Fälle = 1.7%

Hemiplegien 3 Fälle Erscheinungen von Geburt an: Hirntumor?

Erscheinungen mit 3 Jahren: Hirntuberkel?

Erscheinungen mit 4 Jahren: Hirntumor?

Wir sehen aus dieser Tabelle, daß für die extrapyramidal motorischen Störungen der Morbus haemolyticus neonatorum und für die Hemiplegien die postnatalen Infektionen aetiologisch eine Hauptrolle spielen, während für die diplegischen Formen der cKL die praenatalen Faktoren und Geburtsschäden wichtiger sind.

Eine Bevorzugung der Lähmung der rechten Körperseite wie sie in der Literatur von einigen Autoren angegeben, von anderen aber bestritten wird, konnten wir auch an unseren Beobachtungen nachweisen. Unsere Hemiplegiefälle zeigten Lähmungen

rechts 33 × = 61.1%

links 21 × = 38.9%

Eine Ursache kann dafür nicht angegeben werden.

IV. DAS ALTER BEI DER ERKRANKUNG AN cKL.

Ueber das Alter bei der Erkrankung stimmen alle Statistiken darin überein, daß die größte Anzahl der Erkrankungen in die ersten drei Lebensjahre fällt und daß von da an die Krankheit immer seltener wird.

Auch unsere Befunde bestätigen diese Tatsache (Tab. 22).

Tab. 22 Alter bei der Erkrankung an cKL.

Diplegien	kongenital	36 Fälle	= 56%	
	im 1. Lebensjahr	22 Fälle	= 34%	90%
Hemiplegien	kongenital	15 Fälle	= 28%	
	im 1. Lebensjahr	28 Fälle	= 42%	70%
e. p. m. St.	kongenital	27 Fälle	= 47%	
	im 1. Lebensjahr	23 Fälle	= 41%	88%

Wir konnten also anhand unserer Beobachtungen feststellen, daß die Krankheit ungefähr in $\frac{3}{4}$ der Fälle von cKL entweder kongenital oder im Verlaufe des 1. Lebensjahres aufgetreten ist, was den Resultaten aller statistischen Arbeiten über diesen Punkt entspricht.

V. DIE VERTEILUNG DER cKL AUF DAS GESCHLECHT.

Was den Geschlechtsunterschied anbelangt, so kommt man nach unseren Untersuchungen doch zur Ueberzeugung, daß männliche Individuen häufiger an cerebralen Kinderlähmungen erkranken als Mädchen und zwar besonders an Diplegia spastica infantilis und extrapyramidalen Motilitätsstörungen (Tab. 23).

Tab. 23 Geschlechtsverteilung bei cKL.

Diplegien	44 Knaben	= 68.7%
	20 Mädchen	= 31.3%
Hemiplegien	29 Knaben	= 53.7%
	25 Mädchen	= 46.3%
c. p. m. St.	34 Knaben	= 59.7%
	23 Mädchen	= 40.3%

VI. EPILEPSIE UND SCHWACHSINNSFORMEN BEI cKL.

Ungefähr $\frac{1}{5}$ — $\frac{1}{4}$ aller Fälle von cKL, die wir untersucht haben, zeigten neben den Erscheinungen der cKL entweder eine Epilepsie oder verschiedene Formen des Schwachsinns.

In unseren gesamten Krankengeschichten ist eine

Oligophrenie bei 28 Fällen = 18%

Epilepsie bei 21 Fällen = 13%

nachzuweisen.

Inbezug auf die Epilepsie ist folgendes zu bedenken: Es ist heute sicher, daß es eine anatomisch faßbare Hirnveränderung, welche die genuine Epilepsie erklären würde, nicht gibt. Für das Zustandekommen der genuinen Epilepsie nimmt man meist endogene Ursachen an; die Tatsache, daß es einen epileptischen Genotypus gibt, der wahrscheinlich aus rezessiven Anlagen besteht, kann als gesichert gelten. Die Penetranz dieser Anlagen

ist allerdings abgestuft, teils fast unabhängig von Außeneinflüssen, teils manifestieren sie sich nur unter der Einwirkung von exogenen Momenten.

Bei unseren Fällen können wir wohl die Frage aufwerfen: Handelt es sich bei den epileptischen Kindern mit cKL um Fälle von echter genuiner Epilepsie, um Fälle von Jackson'scher Epilepsie oder spielt eine familiäre Krampfdisposition eine Rolle, die sich infolge der Anwesenheit von pyramidalen oder extrapyramidalen motorischen Störungen manifestiert?

Wir finden in unserem Material (Tab. 24)

Tab. 24 Epilepsie und Idiotie bei Kindern mit cKL.

Diplegien	reine Fälle	45	=	70.3%	
	Epilepsie	2	=	3.1%	(+ Idiotie: 2 Fälle)
	Idiotie	17	=	26.6%	
Hemiplegien	reine Fälle	31	=	58.5%	
	Epilepsie	18	=	34.0%	(+ Idiotie: 3 Fälle)
	Idiotie	4	=	7.5%	
e. p. m. St.	reine Fälle	49	=	86.2%	
	Epilepsie	1	=	1.8%	(+ Idiotie: 1 Fall)
	Idiotie	7	=	12.0%	

Die 18 epileptischen Hemiplegien teilen sich auf in

- 6 Fälle mit sicherer Jackson'scher Epilepsie
- 2 Fälle mit Petit Mal Anfällen
- 10 Fälle mit fraglicher genuiner Epilepsie

Ueberprüfen wir die Familienanamnesen dieser Fälle inbezug auf Krampfdisposition, Nervenkrankheiten usw. finden wir:

- Diplegien 2 Fälle: Epilepsie 1 ×, Geisteskrankheiten 1 ×.
- Hemiplegien 18 Fälle: 6 Fälle mit Jackson'scher Epilepsie:
Nervosität 3 mal, Linkshändigkeit 2 mal,

2 Fälle mit Petit Mal: Epilepsie 1 mal,
10 Fälle mit ? Epilepsie: Epilepsie 2
mal, Geisteskrankheiten 2 mal,
Linkshändigkeit 2 mal.

e. p. m. St. 1 Fall: Familienanamnesen o. B.

Es zeigt sich übereinstimmend mit den Angaben der Literatur, daß bei den hemiplegischen Formen der cKL ein epileptisches Leiden viel häufiger ist als bei den übrigen Formen. In $\frac{1}{3}$ der Fälle dieser epileptischen Kinder handelt es sich um Fälle von Jackson'scher Epilepsie, bei den übrigen Fällen um sichere oder fragliche genuine Epilepsie. In den Familien dieser Kinder kommen vor: 4 $\times$ Epilepsie, 3 $\times$ Geisteskrankheiten, 5 $\times$ Nervosität der Eltern. 4 $\times$ Linkshändigkeit der Eltern.

Eine familiäre Disposition zu Krampf- und anderen Nerven- und Geisteskrankheiten ist eindeutig nachzuweisen.

Es ist allerdings schwierig festzustellen, in welcher Häufigkeit die Epilepsie die hemiplegischen Formen der cKL kompliziert, weil ein sicheres Urteil darüber eine lange Beobachtungszeit voraussetzt. Zeitliche Beziehungen über Eintritt und Verlauf der Lähmung und der Epilepsie lassen sich keine aufstellen. Es kann zuerst die eine, dann die andere auftreten und umgekehrt. Wenn man die Kinder über Jahre in ihrer Entwicklung verfolgen könnte, würde man wahrscheinlich finden, daß die Anzahl der Epileptischen stetig zunimmt.

VII. TABELLARISCHE ZUSAMMENSTELLUNG.

Tab. 25. welche die Ursache und die Art der Lähmung zeigt.

Ursache	Diplegien		Hemiplegien		e. p. m. St.		Total	
	Zahl	%	Zahl	%	Zahl	%	Zahl	%
Praenatale Faktoren	16	25	7	13	16	28	39	22,3
Trauma . . .	2		2		3		7	4
Blutungen . . .	4		2		3		9	5
Toxikosen . . .	7		3		5		15	8
Infektionen . . .	3		—		5		8	4,5
Ohne nachweisbare Aetiologie .	28	43	15	28	20	35	63	35,1
Natale Faktoren (Geburtstrauma) .	15	23	12	22	12	21	39	22,3
Asphyxie wegen Geburtstrauma .	11		8		8		27	16
Asphyxie wegen praenat. Faktoren .	4		5		10		19	11
Frühgeburten .	26		9		12		47	26
Postnatale Faktoren . . .	5	8	20	37	9	15	34	19,3
Trauma . . .	1		2		—		3	1,7
Ikterus gravis . . .	3		1		9		13	7
Infektionen . . .	1		14		—		15	8
Tumoren . . .	—		3		—		3	1,7
Praenatale Faktoren . . .	16		7		16		39	22,3
ohne nachweisbare Aetiologie . . .	28		15		20		63	35,1
Natale Faktoren .	15		12		12		39	22,3
Postnatale Faktoren . . .	5		20		9		34	19,40
	64 (36,5%)		54 (30,8%)		57 (32,7%)		175 (100%)	

VIII. ZUSAMMENFASSUNG.

Anhand von 175 Fällen von cerebralen Kinderlähmungen der Jahre 1935—1948 aus dem Kinderspital Zürich werden die Ursachen der cerebralen Kinderlähmungen besprochen.

Nach der Feststellung des Begriffes und des Beginnes der cerebralen Kinderlähmung werden die innern und äußern Ursachen der kindlichen spastischen Lähmungen und Störungen im extrapyramidalen motorischen System diskutiert.

Die familiären Formen werden aus dem Topfe der cerebralen Kinderlähmung herausgenommen. In der Hälfte der Fälle lassen sich disponierende Momente in der Familienanamnese nachweisen, besonders Nerven- und Geisteskrankheiten, Tuberkulose, Alkoholismus und Allergosen.

Es wird die bis heute zu wenig beachtete Bedeutung der praenatalen Störungen erörtert, welche zusammen mit den Fällen ohne nachweisbare Aetiologie, die wahrscheinlich ebenfalls praenatal bedingt sind, mehr als die Hälfte der Ursachen der cerebralen Kinderlähmung ausmachen, besonders der Diplegien und extrapyramidalen-motorischen Störungen.

Die sogenannte Little'sche Aetiologie: schwere und langdauernde Geburt, Asphyxie und Frühgeburt wird besprochen. Die Bedeutung dieser Faktoren wurde bis jetzt überschätzt. Sie sind nach unseren Untersuchungen in rund einem Viertel der Fälle aetiologisch von Wichtigkeit.

Nach einer kurzen Bemerkung über die konstitutionelle Bereitschaft zu pathologischen Reaktionen des Nervensystems werden die postnatalen Störungen als ursächliche Faktoren für die cerebrale Kinderlähmung angeführt. Sie spielen in ungefähr einem Viertel der Fälle, vor allem bei den hemiplegischen Formen eine Rolle.

Zum Schlusse folgt eine Zusammenstellung über das Alter bei der Erkrankung, über die Verteilung auf das Geschlecht und die Vergesellschaftung der cerebralen Kinderlähmung mit Epilepsie und Schwachsinnformen.

Eine tabellarische Uebersicht über unsere Befunde bildet den Abschluß.

LITERATURVERZEICHNIS

- Althaus: Dtsch. Arch. klin. Med. 38: 186.
 Aschenheim: Arch. f. Kinderheilk. 68: 131, 1920.
 Aynsley: Brit. J. Child. Dis. 25, 1928.
 Babonneix: Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psychiatr. 45, I, 47, III.
 Benecke: Münch. med. Wschr. II: 2125, 1910.
 Brander: Acta paed. Vol. XXVIII 1940, Suppl. I, 114.
 Bronson: in Brennemann's Practice of Ped. Vol. IV.
 Brushfield, Wyatt: Brit. J. Child. Dis. 24, 1927.
 Clifford, Heyworth: in Brennemann's Practice of Ped. Vol. XXXII.
 Cowen, Wolf, Paige: cit. nach Robinson: Ann. paed. Vol. 168, 1947.
 Faerber: Jahrbuch f. Kinderheilk. 139: 33, 1933.
 Feer: Lehrbuch der Kinderheilkunde 15. Aufl. 1944.
 Ford: Diseases of the Nervous System 2. Aufl. 1944.
 Franceschetti: Schweiz. med. Wschr. 33: 882, 1947.
 Freud: Nothnagel' Handb. d. spez. Path. u. Therapie. 9: 3. Teil, 1897.
 Goldstein, Murphy: Amer. J. Roentgenolog. 22: 322, 1929.
 Guenther: Inaug. Diss. Göttingen, 1927.
 Hanhart: Schweiz. med. Wschr. 27: 608, 1937.
 Hannes: Zbl. f. Gynaekolog. 45: 1037, 1921.
 HaeBler: Mschr. f. Kinderheilk. 53, 270.
 Herz: Mschr. f. Kinderheilk. 37, 135.
 Karvounis: Inaug. Diss. Halle, 1926.
 Kuhn: Z. f. Geburtsh. 99: 297, 1931.
 Kundrat: cit. nach Freud.
 Loewenberg: Arch. f. Neur. u. Psychiatr. 29: 104, 1933.
 Magni: Riv. Pat. nerv. 33: 231.
 Maresch: Wiener med. Wschr. 1929, I: 454.
 Moellendorff: Z. f. Zellforschung 31, 1940 und 32, 1942.
 Müller E. A.: Arch. Gynaek. 146: 98, 1931.
 Müller M.: Orthop. Univ. Klinik Leipzig. Diss. 1936.
 Neuburger: Beitrag gerichtl. Med. 13: 85, 1935.

Neugarten: Zbl. f. Gynaekolog. 1925, 1938.
Neuser: Univ. Frauenklinik, Köln, Diss. 1943.
Neurath: cit. nach Peritz.
Nitsche: Sonderbeilage zu dtsh. Aerzteblatt 29, 1936.
Nonne: Syphilis u. Nervensystem, 5. Aufl. 1924.
Parkes, Weber: cit. nach Wohlwill.
Peritz: Nervenkrankh. d. Kindesalters 2. Aufl. 1932.
Reuß: Zeitschr. Kinderheilk. 13: 285, 1916.
Rydberg: Acta path. scand. Suppl. Bd. 10.
Sabin: Advances in Pediatrics. Vol. I, 1942.
Schleußing: Schweiz. med. Wschr. 10: 225, 1935.
Schwartz: Erg. inn. Med. u. Kinderheilk. 31: 165, 1927.
Sigmund: Virchow: Arch. 241, 237.
Spencer, Archibald and Warwick: cit. nach Ford.
Stiefler: J. Psycholog. u. Neurolog. 37: 362.
Thum.: Sonderdruck der Z. f. ges. Neur. 165: 429, 1939.
Variot et Chatelin: Clin. infant. Jg. 12: 6, 1914.
Vogt: zit. nach Schwartz.
Wallenberg: zit. nach Peritz.
Warkany: Advances in Pediatrics. Vol. II, 1947.
Wohlwill: Handbuch d. Neurologie, 16: 35, 1936.
Ylppoe: Zeitschr. f. Kinderheilk. 38: 32, 1924.
Zappert: Arch. f. Kinderheilk. 80: 34, 1926.

Zum Schlusse spreche ich Herrn Prof. Dr. G. Fanconi für die freundliche Ueberlassung des Materials und Herrn P.-D. Dr. H. Zellweger für die Anregung zur vorliegenden Arbeit und die lebenswürdige Unterstützung und Beratung meinen herzlichsten Dank aus.

CURRICULUM VITAE.

Am 17. September 1920 wurde ich in Engelberg geboren, wo ich die Primarschule und das Gymnasium der Klosterschule besuchte. Die Maturität absolvierte ich im Sommer 1941, worauf ich mich dem medizinischen Studium zuwandte. Ich verbrachte alle vorklinischen und klinischen Semester an der Universität Zürich, wo ich im November 1947 das eidgenössische Staatsexamen bestand.

